

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

N° _____

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

LESAGE Bernard

né le 3 Novembre 1937 à Aubervilliers (93) -

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LES HYPERCLARTES PULMONAIRES UNILATERALES EN PÉDIATRIE

(A propos de 22 observations)

Président : M. GERBEAUX - Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

N° _____

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

LESAGE Bernard

né le 3 Novembre 1937 à Aubervilliers (93) -

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LES HYPERCLARTES PULMONAIRES UNILATÉRALES EN PÉDIATRIE

(A propos de 22 observations)

Président : M. GERBEAUX - Professeur

RACIET DE MOUVEMENT DE L'ANNEE

ANNEE 1950

THESE

par

DOCTEUR EN MEDICINE

(Mention de bien)

1950

1950-1951

et de la Faculté de Médecine de l'Université de Paris

Présentée et soutenue en 1950



LES MOUVEMENTS DE L'ANNEE

(A Paris de 1950-1951)

A MES PARENTS

A MA FEMME

A MON FILS

A MES FRERES

A MES BEAUX-PARENTS

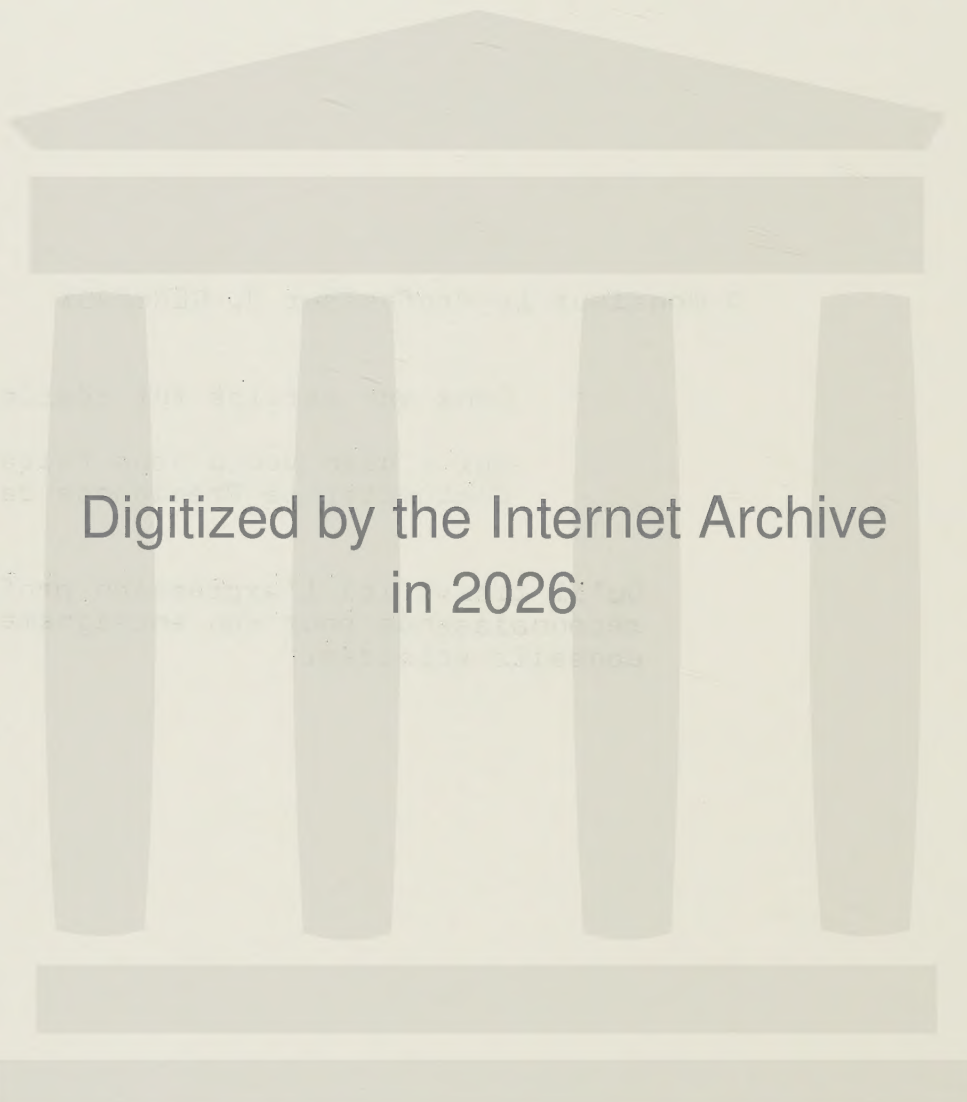
A TOUS MES AMIS

A Monsieur le Professeur J. GERBEAUX

Dans son service fut réalisé ce travail.

Qui a bien voulu nous faire l'honneur
d'accepter la Présidence de notre thèse.

Qu'il trouve ici l'expression profonde de notre
reconnaissance pour son enseignement et ses
conseils éclairés.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551512_0007

A Monsieur le Professeur A. ROSSIER

Qui nous a permis d'utiliser quelques
observations de son service.

En témoignage de notre profonde admiration
et de notre reconnaissance.

A Monsieur le Docteur J. COUVREUR

Médecin-Assistant des Hôpitaux de Paris

Qui nous a conseillé et encouragé dans
l'élaboration de ce travail.

En témoignage de notre amitié.

A NOS MAITRES PENDANT L'EXTERNAT

Monsieur le Professeur B. DUHAMEL
Monsieur le Professeur R. WOLFROMM
Monsieur le Docteur N. PERON
Monsieur le Professeur J. RISTELHUEBER
Monsieur le Professeur J. DI MATTEO
Monsieur le Professeur R. TURPIN
Monsieur le Docteur E. ELIACHAR

A NOS MAITRES PENDANT L'INTERNAT

Monsieur le Professeur G. BLANCHER
Monsieur le Professeur H. BROCARD
Monsieur le Professeur A. VARAY
Monsieur le Professeur J. LAFOURCADE
Monsieur le Docteur B. CAILLE
Monsieur le Professeur S. THIEFFRY

A Messieurs les Professeurs agrégés et Médecins des
Hôpitaux

A Messieurs les Médecins Assistants des Hôpitaux de
Paris

INTRODUCTION

Trois éléments conditionnent la tonalité radiologique des poumons :

- l'air,
- la masse sanguine,
- l'interstitium.

L'hyperclarté pulmonaire unilatérale est donc un syndrome radiologique dû :

- soit à l'augmentation de l'air contenu dans ce poumon,
- soit à la diminution de l'apport sanguin dans ce poumon,
- soit à l'association de ces deux phénomènes.

Lorsque le clinicien est confronté avec ce syndrome radiologique, il est amené à évoquer des étiologies diverses dont les incidences diagnostiques peuvent être importantes sur le plan thérapeutique. On doit revoir le terme d'hyperclartés unilatérales diffuses et homogènes car nous verrons qu'il est parfois difficile de le distinguer de celui d'hyperclartés circonscrites. Le but de ce travail est d'analyser, à partir d'observations recueillies dans un service de Pédiatrie à forte option pneumologique, les différentes causes du syndrome. Nous en apprécierons l'importance par rapport aux données de la littérature et par rapport à la pathologie de l'adulte où un certain nombre d'étiologies différentes ont une grande actualité. Au fur et à mesure de notre analyse, nous essayerons d'en dégager les conclusions pratiques.

Le plan de ce travail sera le suivant :

Après un bref rappel historique nous exposerons :

- notre matériel : observations d'enfants âgés de 0 à 15 ans ;
- les moyens de diagnostic avec les problèmes propres au nourrisson.

Et après avoir rappelé les fausses hyperclartés pulmonaires unilatérales et le diagnostic différentiel,

Nous terminerons sur le chapitre étiologique, le plus important de fait, en essayant de faire ressortir les causes qui nous ont parues propres à l'enfance, soit du fait de leur fréquence et de leur intérêt pratique, soit du fait de l'originalité de cette tranche d'âge.

HISTORIQUE

Une grande confusion a régné dans la compréhension des hyperclartés pulmonaires unilatérales. En rappelant, une fois de plus, qu'elle se définit comme une hyperclarté diffuse et homogène, on peut tenter d'apporter quelques clartés dans l'évolution des idées à ce sujet en distinguant :

- les hyperclartés circonscrites,
- et les hyperclartés diffuses.

I - L'HISTORIQUE DES HYPERCLARTES CIRCONSCRITES.

Il a été longtemps lié à celui des épanchements gazeux intra-thoraciques dont l'intérêt a été en fait soupçonné bien avant l'ère radiologique.

Avec Bailly, il est maintenant classique de découper en trois périodes l'historique de ces collections aériennes géantes de l'enfant.

1.- La première période est celle de l'ère anatomique mécropsique.

Il semble bien que Fontanus (1638) soit le premier à avoir découvert à l'autopsie d'un enfant de 3 mois décédé au cours d'un accès de cyanose une "vessie d'air communiquant avec les bronches".

En 1687, Bartholinus découvre une collection aérienne dans un lobe supérieur gauche. Citons encore Rotikansky qui individualise 2 causes : le pneumothorax et le kyste gazeux.

2.- La seconde période ou ère pathogénique.

se situe vers la fin du 19ème siècle, avec les discussions :

en Allemagne de Kessler et Heller,
en France de Couvelaire et Bard.

3.- La 3ème période est celle des progrès dus aux confrontations désormais possibles de la radiologie, de l'anatomopathologie et de la chirurgie.

a)- Pour les kystes géants dysembryoplasiques, les premières études sérieuses se situent autour de 1925 avec les travaux de Koontz, de Miller, de Parmelee et Apfelback et leurs kystes ballons. Le premier diagnostic fait du vivant du malade semble être dû à Volkmann en 1925. Le premier cas français (1932) est dû à Ribadeau-Dumas et Rault.

b)- Les malformations emphysémateuses géantes déjà notées chez l'adulte par Laënnec, Letulle, Bard, ont été découvertes chez l'enfant par Bouillaud, Letulle. Il faut citer le travail important de Miller en 1933 chez l'enfant. Cet auteur distingue la bulle liée à la rupture des cloisons interalvéolaires et la "Bleb", résultat d'une dissection de la plèvre viscérale par un emphysème interstitiel. Les études chez l'adulte permettent de signaler les thèses de Kaplan et de Faivre sur l'emphysème bulleux.

c)- L'emphysème lobaire géant est dû à Peelee et Philipps (1922) qui le décrivent pour la première fois chez un nouveau-né. Depuis, les connaissances sur cette variété de distension gazeuse se sont complétées grâce aux travaux de Mixter et Clepford (1929), de Nelson, de Leahy et Bustch aux Etats-Unis, ceux de Giraud, de Julien Marie, de Razemon, de Mathey et J.P. Binet en France. Sur le plan pathogénique citons les noms de Shaw, Nelson, Joseph et Nezeloff.

4.- A ces trois périodes, nous voudrions ajouter un bref rappel des grandes mises au point nécessitées par la profusion des publications.

- En 1947, le Congrès Français de Médecine voit une étude assez complète des images kystiques du poumon :

Santy - Dufour - Galy en étudient l'aspect anatomique et la pathogénie,

Pruvost et Depierre la radioclinique.

- En 1951, au congrès de Pathologie Respiratoire, P. Galy et J. Delarue exposent un travail important sur lequel repose entièrement la classification anatomique et pathogénique actuelle.

- En 1956, la thèse de Bailly fait le point sur les "Formations Aériennes Géantes de l'enfant".

- En 1958, le complément de ces études est fourni par J. Delarue, J. Paillas, R. Abelanet, G. Chomette, avec un rapport sur les bronchopneumopathies congénitales au VIIIe Congrès de l'Association Internationale pour l'étude des Bronches (Munich).

- J. Mathey et J.P. Binet ont rapporté le fruit de leur expérience chirurgicale chez l'enfant d'abord en 1955,

puis en 1961, dans la thèse de Suzanne, puis de Vaillant,

et surtout en 1962 où J.P. Binet fait le point de la question sous l'angle de la pédiatrie.

II - HISTORIQUE DES HYPERCLARTES UNILATERALES PULMONAIRES DIFFUSES.

1.- Dans un premier temps, les premières découvertes se font à partir de bases anatomiques. Telles sont les observations de :

Fraentzel	(1868)
During	(1914)
Miller	(1927)
Dubois	(1936)
Miller	(1937)
Oppenheimer	(1937)

où ces auteurs découvrent des anomalies des artères pulmonaires à l'autopsie. Les radiographies pulmonaires confrontées "a posteriori" avec des lésions constatées avaient montré des poumons anormalement clairs.

2.- Dans un deuxième temps, grâce à l'angiopneumographie, des hyperclartés pulmonaires unilatérales sans cardiopathie furent rapportées à une hypovascularisation unilatérale.

Citons les publications de :

Madoff	(1953 et 1954)
Steimberg	(1953)
Wymam	(1954)
Smart et Pattisson	

- 3.- Parallèlement, Swyer et James (1953) rapportent l'observation d'un enfant de 6 ans porteur d'une hyperclarté pulmonaire unilatérale par atteinte broncho-parenchymateuse avec hypovascularisation. Surtout en 1954, William Mac Léod décrit à propos de 9 observations d'adultes un syndrome RADIO-CLINIQUE avec atteinte broncho-parenchymateuse et hypovascularisation.
- 4.- Depuis 1954, nombreuses sont les publications répondant à des faits parfois différents et décrits sous des termes divers. Nous ne ferons que citer les principales :

Syndrome d'emphysème unilatéral

par Swyer James	(1953)
par Donhorst	(1957)
Fouche	(1960) - Katz (1959).

Hyperclarté pulmonaire unilatérale idiopathique par :

Margolin	(1959)
et Kent	(1963).

Obstruction chronique pseudo-emphyméteuse par Prowse.

Poumon unilatéral non fonctionnel par Slutzer (1962).

Hyperclarté pulmonaire unilatérale par Rakower (1962)
Syndrome de Mac Léod (Reid 1962),
pour la littérature anglo-saxonne.

En France le premier travail est celui de G. Brouet et coll. en 1959, qui rapportent 5 cas et envisagent les problèmes posés par les hyperclartés pulmonaires unilatérales avec hypovascularisation.

Depuis ce premier travail français, notre littérature médicale a vu éclore de nombreuses publications :

- Celles de Decroix, Pieron et Kourilsky en 1963, avec la thèse de Wagner en 1962.
- Celles de Brocard et coll. en 1963, sur les emphyèmes pulmonaires unilatéraux non bulleux d'apparence primitive.
- Celles de Lamy P. en 1964,
de Molina C. en 1964,
de Petit Jean en 1963,
de Balgairies en 1963.

Aussi la nécessité d'une classification s'imposait-elle ? En 1964, un colloque eut lieu à l'hôpital Laënnec sous la présidence de G. Brouet, et fit le point des connaissances sur l'hyperclarté pulmonaire unilatérale.

De nombreux autres travaux sont parus depuis de colloque

- ceux de Pieron,
- de Galy,

de l'école de Nancy avec P. Lamy, qui a inspiré l'excellente thèse de M. David (1968) sur le syndrome de Janus, appellation due à Bret en 1956, et aboutirent à une Table Ronde qui s'est tenue au CHU de Cochin à Paris sous la présidence du Professeur Kreiss en janvier 1970.

Pour terminer ce chapitre sur l'historique nous voudrions signaler que si la première observation d'hyperclarté pulmonaire unilatérale avec hypovascularisation chez l'enfant est due à Swyer James en 1953, le premier cas français est celui de notre maître, J. Gerbeaux, qui avec J. Couvreur, **rapporta** en 1962 une observation chez un enfant de 10 ans. A cette première observation vint s'ajouter un deuxième cas chez un nourrisson de 6 mois qui **fit** l'objet de la thèse de Sebag en 1965.

A notre connaissance, il s'agit là des deux seules observations d'hyperclarté pulmonaire unilatérale avec hypovascularisation que l'on puisse trouver dans la littérature pédiatrique française. En temps utile ce travail reprendra ces deux observations pour en discuter les problèmes vus sous l'angle de la pédiatrie.

OBSERVATIONS

Trois observations qui ne sont pas une hyperclarté pulmonaire unilatérale.

OBSERVATION N° 1.

F.... Christophe est un nourrisson âgé de 6 mois, qui entre dans le service le 16-6-69 pour dyspnée asthmatiforme.

L'examen clinique note une polypnée légère avec toux et la présence de ronchus dans les deux champs pulmonaires.

Une radiographie pulmonaire (le 17-6-69) montre une hyperclarté pulmonaire de tout le champ gauche. Le lendemain, une nouvelle radiographie montre des champs de tonalité identique.

Cette fausse hyperclarté pulmonaire unilatérale était due à un effet grille.

OBSERVATION N° 2.

C.... Dominique est âgé de 4 ans quand il est admis dans le service le 14 mai 1969. Il présente une éruption morbilliforme avec fièvre qui s'avéra être due à un adénovirus. L'examen physique a noté, par ailleurs, une dépression sous mamelonnaire gauche, avec agénésie du grand pectoral. La radiographie thoracique (cliché n°1) montre une fausse hyperclarté pulmonaire gauche due à cette agénésie du grand pectoral.

OBSERVATION N° 3.

T.... Mougi, né le 10 mai 1960, est hospitalisé le 14 décembre 1964 pour bilan de séquelles de poliomyélite antérieure aigue ayant touché le membre inférieur droit.

La radiographie pulmonaire systématique découvre une hyperclarté circonscrite du champ gauche (cliché n° 2),

- siégeant dans les 2/3 inférieurs du champ gauche,
- dont on suit bien le contour fin, en haut, en dedans, en bas mais pas en dehors,
- ne possédant aucune "trame" en son centre,
- s'accompagnant d'une déviation importante vers la droite de la trachée et du médiastin.

Le diagnostic retenu est celui d'énorme bulle d'emphysème malformatif.

L'intervention chirurgicale est décidée, elle est effectuée le 11 janvier 1965 par le Professeur J.P. Binet :

- "- Thoracotomie latérale gauche par le 4ème espace intercostal.
- Plèvre symphysée.
- Dans la scissure, on découvre : une lésion kystique dont la paroi est relativement épaisse, adhérent de façon intime au parenchyme pulmonaire de la scissure.

Après dissection, l'ablation s'effectue sans problème. "

Les suites opératoires furent simples, sans complication.

L'examen histologique (Prof. Ag. Renault).

" Il s'agit d'une bulle dont la paroi est organisée et consiste en une lame fibreuse bien modelée et régulière. Il s'agit

d'une lésion autonome. Il n'y a pas d'altération emphysémateuse du parenchyme voisin. On doit rejeter le terme de bulle d'emphyseme. Il s'agit d'une bulle simple géante. "

En conclusion :

Chez un enfant de 4 ans, on fait le diagnostic d'une bulle géante pulmonaire gauche à l'occasion d'une radiographie pulmonaire systématique. En dehors des problèmes nosologiques soulevés par cette observation il s'agit là d'une hyperclarté pulmonaire unilatérale circonscrite dont le diagnostic peut être bien souvent délicat avec une hyperclarté diffuse.

OBSERVATION N° 4.

B.... Sylvie est un nourrisson âgé de 10 mois qui est adressé par le service du Professeur Nouailles pour une hyperclarté pulmonaire droite.

Il s'agit d'un enfant porteur d'une cardiopathie à type d'atrésie tricuspidiennne avec canal artériel, opéré le 2 janvier 1969. En post-opératoire, s'est installée une atélectasie du lobe inférieur droit avec apparition 2° vers le 27 janvier d'une hyperclarté de la base droite. Ces signes radiologiques persistent depuis plusieurs mois avec un état clinique satisfaisant.

Dans le service du Professeur Gerbeaux à Trousseau où l'enfant est admise, on constate :

- 1)- Sur les radiographies standards,
un aspect hyperclair de la partie externe de la base droite avec image en rideau paracardiaque droite.
- 2)- A la bronchoscopie (Dr. Autier),
l'absence d'obstruction visible sur les gros troncs.
- 3)- Sur la bronchographie droite (Dr. Cremer),
une absence d'obstruction bronchique importante,
une rétraction discrète du lobe inférieur,
un écartement des bronches lobaires moyenne et inférieure

Une épreuve fonctionnelle respiratoire fut pratiquée en étudiant les variations de l'impédance thoracique profonde (Dr. Benoist).

Pendant la durée de l'enregistrement (10') le rythme respiratoire est à 60-65 par minute.

A droite : trois enregistrements successifs de 20 cycles ont montré une variation de :

- | | |
|---------|-------------|
| 1 - 4,4 | |
| 2 - 3,4 | moyenne à 4 |
| 3 - 4,2 | |

A gauche, la variation moyenne fut :

1 - 13

2 - 8,8 moyenne à 10,5

3 - 9,8

Au total il existe une diminution de la ventilation droite de 50 %.

Conclusion.

Chez un nourrisson de 10 mois opéré d'une cardiopathie congénitale, apparition en post-opératoire d'une atélectasie du lobe inférieur droit avec distension importante du lobe moyen.

OBSERVATION N° 5.

H.... Didier, né le 14 juillet 1965, est adressé dans le service du Professeur Gerbeaux, à l'hôpital Trousseau, pour suspicion d'inhalation de corps étranger.

Le debut de l'histoire clinique remonte en décembre 1969 à la suite de violentes quintes de toux avec cyanose, l'enfant dit avoir inhalé un petit volant de plastique. En fait, il semble que la toux que présente cet enfant dure depuis trois mois. Une radiographie pulmonaire faite en ville en décembre 69 ne montre pas de corps étranger opaque mais objective une hyperclarté pulmonaire prédominante à la base droite.

Malgré un traitement antibiotique les signes fonctionnels pulmonaires et l'image radiologique persistent. Didier est alors hospitalisé dans le service le 12 janvier 70.

L'examen clinique note un enfant en bon état général, apyrétique, présentant de rares quintes de toux. L'examen cardiopulmonaire est strictement normal.

Les radiographies pulmonaires retrouvent l'hyperclarté droite mais aussi une opacité siégeant dans le lobe moyen sur le profil.

La bronchoscopie ne trouve pas de corps étranger. L'arbre trachéobronchique est strictement normal.

La bronchographie confirme cette donnée et n'objective qu'un pincement des deux branches de la lobaire moyenne qui sont bien infectées.

Après quinze jours d'antibiotiques et de Cortancyl, l'image radiologique sera redevenue strictement normale.

Conclusion.

Hyperclarté du lobe inférieur droit secondaire à une atelectasie du lobe moyen qui n'a été visible que secondairement sur les films.

OBSERVATION N° 6.

G.... Gisèle, âgée de 15 ans, est admise dans le service du Professeur Gerbeaux à l'hôpital Trousseau, en juin 1969 pour exploration d'infections bronchitiques répétées.

Histoire de la maladie.

Le début semble remonter à l'âge de 2 à 3 ans où l'enfant aurait fait plusieurs épisodes bronchitiques subfébriles.

En Avril 1966 un virage des réactions cutanées à la tuberculine avec adénopathie hilare droite font porter le diagnostic de primo-infection tuberculeuse. Un traitement antituberculeux avec cure préventoriale est prescrit. Au cours de cette cure de nombreux accidents faits de toux grasse avec ronchus dans les deux champs pulmonaires sont signalés. La surveillance radiologique ne note rien d'anormal.

Dans le service.

- Cliniquement l'examen note seulement une fébricule à 38°, quelques ronchus dans les deux champs.

- La radiographie pulmonaire va objectiver : une hyperclarté du poumon gauche predominant au sommet et à la base sans anomalie des ombres vasculaires (Cliché n° 3).

- La bronchographie gauche (Dr. Cremer) montre d'importantes dilatations bronchiques siégeant dans la lingula (cliché n°4).

- Une exploration fonctionnelle pulmonaire est entreprise. Elle va comprendre :

- a)- Une étude des gaz alvéolaires sur tube de Holdane qui donne une PACO₂ à 34 mm de Hg et une PAO₂ à 112 mm de Hg
- b)- Une étude des gaz du sang capillaire artérialisé qui donne une PAO₂ à 29 mm Hg et une PAO₂ à 93 mm Hg.

c)- Une spirographie globale qui objective :

- . une C.V. à 3 l 500
- . une VEMS à 2 l 600
- . un rapport de Tiffeneau à 71 % (valeurs normales égales ou supérieures à 85 %)
- . un V.R. à 0 l 530 (normal inférieur ou égal à 0 l 60)
- . une C.F. à 4 l 030 (normal 4 l 100)
- . un rapport V.R. à 13 % (normal inférieur ou égal à 18)

Ces épreuves objectivent un très discret syndrome obstructif avec baisse des débits de 12 % sans distension pulmonaire.

d)- Une étude de la variation de l'impédance profonde montre

- Sur le plan ventilatoire une symétrie des deux poumons

. Premier enregistrement :

$$\text{à droite } \frac{\text{V.C.}}{\text{impédance moyenne}} = \frac{0 \text{ l } 572}{18} = 0,031$$

$$\text{à gauche } \frac{\text{V.C.}}{\text{impédance moyenne}} = \frac{0 \text{ l } 557}{20} = 0,027$$

. Deuxième enregistrement :

à droite le rapport est à 0,032

à gauche le rapport est à 0,030

- Sur le plan circulatoire :

L'enregistrement pendant une année est comparable à droite et à gauche.

Conclusions.

Chez une enfant de 15 ans au long passé d'épisodes bronchitiques, découverte d'une hyperclarté pulmonaire gauche prédominant au niveau du sommet et de la base, avec importantes dilatactions bronchiques dans le lobe lingulaire. L'absence de syndrome obstructif fonctionnel net fait considérer que l'hyperclarté est compensatrice.

OBSERVATION N° 7.

A.... Julian, né le 2 Février 1965 entre dans le service du Professeur Rossier, à Saint Vincent de Paul, le 12 mars 1965 pour un syndrome de détresse respiratoire.

Cliniquement.

Ce jeune nourrisson est en proie à :

- une polypnée avec tirage sous-costal et inter-costal,
- une toux sans cyanose.

L'examen physique note :

- l'absence d'asymétrie thoracique,
- l'existence d'une hypersonorité de tout le champ droit.

La radiographie pulmonaire montre : un poumon droit hyperclair distendu avec hernie médiastine supérieure refoulant le médiastin et le champ gauche.

Ce gros poumon droit est pratiquement immobile en scopie

L'intervention chirurgicale est effectuée dans le service du Professeur J. Mathey à Laënnec.

Thoracotomie latérale droite par le 5ème espace inter-costal.

Le territoire pulmonaire dilaté pâle et non dépressible spontanément en expiration intéresse le lobe supérieur et la moitié du lobe moyen.

Lobectomie supérieure plus segmentaire du lobe moyen.

Pas de problème post-opératoire.

Examen histologique.

Pas de lésion bulleuse.

Emphysème diffus sur le plan histologique (augmentation de taille de nombreuses alvéoles avec rupture de certaines cloisons interalvéolaires).

Pas d'altération en foyer. Pas de désordre vasculaire.

Impossibilité de se rendre compte de l'existence de malformation de structure de la paroi bronchique lobaire supérieure droite.

Conclusion.

Emphysème lobaire géant chez un nourrisson de 6 semaines.

OBSERVATION N° 8.

M.... Cécile est née le 12 juin 1963.

- au terme d'une grossesse d'évolution normale,
- accouchement normal. Poids de naissance : 3.000 gr
A crié de suite.
- Dans les antécédents de cet enfant l'on note de nombreux épisodes bronchitiques.

C'est à l'âge de 5 ans que l'enfant entre dans le service du Professeur Gerbeaux à l'hôpital Trousseau, à l'occasion d'un de ces épisodes "bronchitiques".

L'examen clinique de Cécile :

ne montre pas de dyspnée, ni de cyanose, mais l'enfant est en proie à une petite toux sèche. Il n'existe pas de fièvre.

L'examen physique, s'il ne montre pas d'asymétrie thoracique retrouve quelques ronchus dans les deux champs et surtout une certaine hypersonorité du sommet gauche.

Radiographie pulmonaire (cliché n° 5) :

Volumineux emphysème du sommet gauche avec élargissement des espaces intercostaux et importante déviation médiastinale vers la droite. Tassement du lobe inférieur et de la lingula.

La bronchoscopie (Dr. Autier) :

Déviation trachéale droite importante.

Eperon trachéal un peu oblique en avant et à droite.

L'orifice de la lobaire supérieure gauche est déplacée et se trouve à 10 H.

La lobaire inférieure gauche est réduite à une fente en raison d'une voussure très importante de sa face interne.

La muqueuse trachéo-bronchique est normale.

Différentes hypothèses diagnostiques sont émises qui aboutissent toutes à la décision d'une intervention chirurgicale.

L'intervention a lieu le 5.9.68 à l'hôpital Marie Lannelongue.

- Thoracotomie gauche par le 5ème espace intercostal.
- A l'ouverture, le lobe gauche supérieur jaillit du thorax. Il est volumineux, ne se ventile pas, d'aspect rosâtre et spongieux. Le lobe inférieur est petit et rétracté.
- Lobectomie supérieure gauche.

Anatomopathologie (Dr. Verley) :

Macroscopie :

Le lobe supérieur diffusément emphysémateux aux bronches grêles mais de structure normale.

Histologie :

La totalité du lobe supérieur est le siège d'un emphysème diffus scléroatrophique avec des cloisons interalvéolaires diminuées détruites ou fibreuses et des bronches périphériques atrophiques. Au pédicule les bronches sont munies de cartilages, un peu grêles, un peu dystrophiques, paraissant bien répondre à l'aspect habituellement observé dans les emphysèmes lobaires congénitaux du poumon.

Conclusion.

Emphysème lobaire gauche, congénital chez une enfant de 5 ans.

OBSERVATION N° 9.

V.... Maryse, née le 6 Octobre 1963, fut hospitalisée 4 fois de 1966 à 1968 dans le service du Professeur Rossier à l'hôpital Saint Vincent de Paul. Nous schématiserons cette observation pour la compréhension des faits :

- Durant l'hiver 1965-1966 cette enfant sans antécédent pathologique fait trois épisodes fébriles avec pneumopathie de la base gauche.

- Elle est hospitalisée une première fois en Février 1966 pour pneumopathie de même topographie qui va régresser sous traitement antibiotique.

- A partir de Mars 1966 alors que l'enfant continue à présenter des infections respiratoires avec atteinte du lobe inférieur gauche, apparaît sur les radiographies un emphysème du champ gauche.

- L'enfant est rehospitalisée en Septembre 1966.

- . Cliniquement l'on note une hypersonorité gauche avec diminution du murmure vésiculaire à ce niveau. Des sibilances et des ronchus dans tout le champ pulmonaire gauche.
- . La radiographie pulmonaire retrouve l'emphysème de tout le champ gauche.
- . Une première bronchoscopie (Dr. Coudert le 28.9. 1966) montre à gauche que les deux bronches lobaires supérieure et inférieure sont rétrécies par un oedème et présentent des sécrétions bulleuses. Aucun corps étranger n'est vu, mais on n'a pas pu pénétrer au-delà du carrefour des bronches gauche.

- Après un traitement par antibiotique et corticoïdes une 2ème bronchoscopie est effectuée le 19.10.66 : elle ramène des fragments de corps étrangers de chacune des deux bronches lobaires supérieure et inférieure gauches.

- La suite de l'évolution sera marquée par trois nouvelles bronchoscopies qui ramèneront à chaque fois des fragments de corps étrangers. Celle du 18.1.1967 montrera en outre un petit granulome au niveau de la lobaire inférieure gauche.

- Une bronchographie (9.2.1967) objective une sténose de la bronche du segment antérieur du lobe inférieur gauche.

Enfin, l'hyperclarté pulmonaire avec distension va diminuer progressivement sur les contrôles radiologiques.

Conclusion.

Pneumopathie à rechute ayant débuté en décembre 1965. Evolution vers un emphysème obstructif dont l'étiologie a nécessité la pratique de plusieurs bronchoscopies : fragments de corps étrangers au niveau des lobaires supérieure et inférieure gauches. Après un recul de plus d'un an, la radiographie pulmonaire est normale mais il persiste une petite sténose cicatricielle de la lobaire inférieure gauche à l'étude bronchologique.

OBSERVATION N° 10.

B.... Valérie est un nourrisson âgé de 3 mois qui est admis dans le service du Professeur Gerbeaux à l'hôpital Trousseau pour : Primo-infection tuberculeuse.

- Les lésions radiologiques consistent en une opacité para-hilaire droite et les tomographies objectivent :

- . un nodule dans le sommet droit,
- . des ganglions sus-inter-sous-bronchiques droits,
- . une clarté symétrique des deux plages pulmonaires.

- Alors que l'enfant est sous traitement médical antituberculeux depuis deux mois, un cliché de contrôle (19-2-68) montre

certes une régression de l'adénopathie hilare droite,
mais l'apparition d'une hyperclarté pulmonaire avec distension prédominant dans la moitié inférieure du champ droit.

- L'étiologie de cette hyperclarté unilatérale sera assurée par la bronchoscopie faite le 21-2-68 qui montre un gros granulome à 9 H dans la bronche principale droite. Ablation.

- Cinq jours après son ablation une nouvelle radiographie montre la disparition de l'hyperclarté pulmonaire droite.

Conclusion.

Chez un nourrisson de 3 mois traité pour primo-infection tuberculeuse, découverte d'une hyperclarté pulmonaire droite avec distension sur une radiographie de contrôle, due à un granulome de la bronche souche droite. Disparition de l'hyperclarté après l'ablation du granulome.

OBSERVATION N° 11.

L'enfant J... Franck est adressé par l'hôpital de Caen dans le service du Professeur Gerbeaux à Trousseau pour primo-infection tuberculeuse.

Histoire de la maladie.

Aucun antécédent pathologique n'est à retenir chez ce nourrisson.

Le début de la maladie semble remonter à une quinzaine de jours où une symptomatologie fonctionnelle respiratoire motive son hospitalisation à l'hôpital de Caen. Le diagnostic de primo-infection tuberculeuse fut vite porté sur l'association de réactions cutanées tuberculiques (pas de B.C.G.) très positives et d'une grosse adénopathie lobaire gauche. Il n'a pas été retrouvé de B.K. à l'examen direct des tubages gastriques. Le problème qui se pose est celui d'une distension de tout le champ pulmonaire gauche.

Dans le service où l'enfant est admis le 25 Mai 1968 :

Cliniquement :

On est en présence d'un nourrisson âgé de 6 mois, pâle et fatigué, en proie à une polypnée à 50/mn avec tirage sous-sternal. L'examen pulmonaire note au niveau de l'hémithorax gauche un tympanisme franc, une diminution du murmure vésiculaire. Le reste de l'examen clinique est normal.

Les radiographies complétées par des coupes tomographiques montrent

- Une hyperclarté de tout le champ pulmonaire gauche avec distension :

- . écartement des espaces intercostaux,
- . aplatissement de l'hémidiaphragme correspondant,
- . refoulement vers la droite de la trachée et du médiastin.

- Une énorme masse ganglionnaire latéro-trachéale gauche et interbronchique venant comprimer la lumière de la bronche gauche

Cette compression est bien objectivée par la Bronchoscopie (Dr. Autier) qui montre :

une compression postero-interne de la bronche souche gauche qui se coude à l'expiration. La muqueuse bronchique est normale, il n'y a ni granulome, ni fistulation.

Devant l'importance de la gêne respiratoire et l'importance de la masse ganglionnaire une indication chirurgicale est portée. Un curage ganglionnaire est effectué dans le service du Professeur Mathey à l'hôpital Laënnec le 30 mai 1968.

L'évolution.

Dans un premier temps sera favorable :

une bronchoscopie faite 15 jours après l'intervention montre un arbre trachéo-bronchique normal sans compression.

L'examen clinique ne montre plus de gêne respiratoire, cependant il persiste l'emphysème gauche.

L'enfant retourne alors à son hôpital d'origine. Il sera hospitalisé une deuxième fois dans le service 4 mois plus tard pour toux coqueludoïde.

Les radio-tomographies retrouvent :

- L'emphysème du poumon gauche.
- Des masses ganglionnaires latéro-trachéales et latéro-bronchiques gauches.

La bronchoscopie permet de visualiser une petite fistule à bords granulomateux dans la bronche principale gauche. Il n'y a pas de compression.

Finalement l'enfant sort du service en janvier 1969 avec un emphysème gauche persistant. Il sera suivi à Caen.

Conclusion.

Chez un nourrisson de six mois, compression de la bronche souche par un ganglion tuberculeux, occasionnant un emphysème du poumon gauche. Malgré un traitement médico-chirurgical persistance après cinq mois, de l'évolution, persistance de l'emphysème peut-être entretenu par une fistule à bords granulomateux apparue secondairement.

OBSERVATION N° 12.

M..... Valérie, née le 18 juin 1964, est adressée en décembre 1969 dans le service du Professeur Gerbeaux à l'hôpital Trousseau pour image pulmonaire anormale.

- Dans les antécédents de cette enfant il faut signaler des rhinopharyngites et des otites à répétition.

- L'histoire de la maladie :

- . Vers la mi-octobre l'enfant présente une rhinopharyngite fébrile avec otite traitée par antibiotique.
- . Début novembre survient une nouvelle poussée fébrile à l'occasion de laquelle est pratiquée une radiographie. Celle ci va montrer une image hydroaérique de la partie moyenne du poumon gauche. Le diagnostic d'abcès du poumon gauche. Le diagnostic d'abcès du poumon est envisagé et un traitement antibiotique majeure est mis en route. Trois semaines plus tard, des contrôles radiologiques montrent l'image pulmonaire anormale inchangée

- Dans le service :

- . On est en présence d'une enfant de 5 ans, pesant 19 kgs, 300 pour une taille de 112 cm, apyrétique et dont l'examen clinique s'avère strictement normal.
- . Les radiographies pulmonaires (cliché n° 6) complétées par des coupes tomographiques montrent :

1)- Une image hydroaérique justa-hilaire gauche qui sur le profil apparaît bien arrondie avec niveau liquide horizontal et qui semble se projeter dans le territoire de la lingula.

2)- Une hyperclarté franche de tout le sommet gauche avec léger déplacement médiastinal vers la droite.

- . L'arbre trachéo-bronchique est normal à la bronchoscopie
- . La bronchographie gauche (Dr Cremer) montre que :

L'ensemble des bronches est déplacé vers le bas. La lobaire supérieure n'est pas injectée, son origine n'est visible que sur le cliché tardif en position debout. La branche supérieure de la lingula est filiforme. Les autres branches sont aussi de calibre diminué. Enfin les bronches n'injectent pas d'image anormale.

- La scintigraphie (cliché n° 7) montre une avascularisation totale du lobe supérieur gauche.
- Une aortographie est pratiquée par le Dr. Labrume aux Enfants-Malades :

"Injection de deux fois 25 ml de radiosélectan à 76 %.

Mise en évidence d'une néovascularisation qui cerne l'image hydroaérique et se résout en un chevelu en son niveau. Il semble que deux artères efférentes fournissent cette vascularisation. L'une, supérieure, naît au niveau du disque D3-D4, l'autre inférieure, naît au niveau du disque D5-D6. Ces artères n'ont ni le siège, ni le caractère d'artères bronchiques hypertrophiées. Ces éléments sont en faveur d'une malformation congénitale.

Conclusion.

Découverte chez une enfant de 5 ans d'un kyste bronchogénique juxta-médiastinal gauche s'accompagnant d'une hyperclarté de tout le sommet gauche. Cette hyperclarté s'accompagne d'une avascularisation de son territoire alors que le kyste reçoit une vascularisation systémique. Cette hyperclarté semble être due à une compression du territoire lobaire supérieur par le kyste.

OBSERVATION N° 13.

B.... Emmanuelle, née le 19 Mars 1969, est adressée par le service de réanimation de l'hôpital Saint Vincent de Paul au service du Professeur Rossier, le 17 juin 1969.

Il s'agit d'une quatrième grossesse hypohormonale chez une femme A RH -.

L'accouchement s'est effectué par Césarienne au terme de 7 mois 3/4.

L'enfant pèse à la naissance 2.530 gr et au bout de est pâle, inerte, sans mouvements respiratoires, en bradychardie. A la maternité de Saint Antoine sont pratiquées :

- une intubation avec ventilation sous O2 pure,
- une exsanguinotransfusion car il existait une anémie, une hyperbilirubinémie (52 mg),
- une injection de 15 cc de Bicarbonate semi-molaire car il existe une acidose à 6,89,

avant que l'enfant soit transporté d'urgence dans l'unité de réanimation de l'hôpital Saint-Vincent de Paul (service du Prof. Thieffry).

Dans le service de réanimation :

Les constatations cliniques suivantes sont faites :

- très grosse infiltration des téguments,
- hépastosplénomégalie,
- pas de purpura ni de signe hémorragique,
- bon état neurologique.

Les gestes d'urgence effectués sont :

- réintubation par voie nasale et mise sous RPR en O2 pure,

- lutte contre l'acidose,
- prescription d'édécrine (2 mg),
- 2ème exsanguinotransfusion sur la constatation d'une bilirubine à 126 mg o/oo.

Une première radio pulmonaire est considérée comme normale.

L'évolution

1)- Va être marquée par 7 exsanguino-transfusions au total et une ventilation artificielle jusqu'au 10 avril 1969.

2)- Sur le plan pulmonaire :

A partir du 27 mars 1969 on va noter sur les différentes radiographies pulmonaires une opacité du sommet droit qui, de profil, semble correspondre à une atélectasie. Puis des opacités hétérogènes du champ gauche et du lobe supérieur droit avec apparition d'un emphysème des lobe moyen et lobe inférieur.

Une bronchoscopie est effectuée le 11 juin 1969 par le Dr. Autier.

Elle montre une sténose serrée de la bronche principale droite. Le reste de l'arbre bronchique étant normal.

Des tomographies faites le 15 juin 1969 objectivent :

A droite, un emphysème de toute la base : le lobe inférieur faisant hernie dans le médiastin antérieur. Il existe une atélectasie d'une partie du lobe supérieur.

Dans le service du Prof. Rossier où l'enfant séjournera du 17 juin au 18 juillet 1969 :

- Emmanuelle présente toujours des signes cliniques d'atteinte respiratoire marquée : polypnée, tirage sous-costal et inter-costal, sibillances dans les deux champs.

- Une deuxième bronchoscopie est effectuée le 15 juillet 1969 qui retrouve la sténose de la bronche principale droite.

- En reprenant le dossier radiologique on s'aperçoit qu'il existait dès le premier jour de la vie une hyperclarté pulmonaire droite. L'opacité lobaire supérieure n'a été constatée que par la suite. Une bronchographie est décidée. Elle aura lieu le 22 juillet 1969 dans le service du Professeur Gerbeaux à l'hôpital Trousseau. Elle montre :

. Que la territoire de la lobaire supérieure est injecté : la ventrale semble être attirée en bas et en dedans vers la ligne médiane et paraît suivre la hernie retrsoternale du poumon. Elle est un peu ascensionnée de profil. L'apicale et l'apicodorsale semblent normalement injectées.

. Que la lobaire moyenne est franchement ascensionnée.

. Que la lobaire inférieure est mal injectée.

Au total, cet examen semble objectiver que le rétrécissement porte sur le tronc intermédiaire, qu'il existe un emphysème développé aux dépens du lobe inférieur, mais aussi du segment ventral du lobe supérieur.

L'enfant est laissé à un traitement associant antibiotique et corticoïdes. Revu le 10 novembre, elle présente toujours les mêmes signes radiologiques.

Conclusions.

Chez un nouveau-né atteint d'incompatibilité Rhésus grave avec tableau d'anasarque, histoire pulmonaire d'emphysème du lobe inférieur droit par sténose bronchique semblant exister sur les premiers clichés dont on discute l'origine congénitale ou traumatique (sonde d'intubation). Pour le moment, il n'y a pas eu d'attitude chirurgicale du fait de la discordance entre les données de l'endoscopie et celles tirées des bronchographies.

OBSERVATION N° 14.

H.... Mosa, né le 12 novembre 1968, entre pour la première fois dans le service du Professeur Gerbeaux à Trousseau le 17 février 1969.

Il s'agit d'une deuxième grossesse d'évolution normale. L'accouchement par les voies naturelles s'est fait sans incident, à terme. L'enfant pesait 2.900 gr, a crié aussitôt. Aucun antécédent pathologique personnel et familial est à signaler.

Le motif de l'hospitalisation est un syndrome respiratoire aiguë installé depuis quelques jours dans un climat fébrile.

L'examen clinique note :

- une fièvre à 39°,
- des signes fonctionnels respiratoires :
 - . polypnée à 60/mn, tirage sous-sternal et intercostal,
 - . avec sur le plan physique des sibillances et ronchus disséminés dans les deux champs pulmonaires,
 - . un souffle systolique sous-claviculaire gauche de bonne intensité, à irradiation modérée,
 - . le reste de l'examen clinique est normal.

La radiographie pulmonaire complétée par des tomographies va objectiver :

- des opacités latéro-trachéobronchiques droites et inter-trachéobronchiques avec image de gros thymus,
- un gros coeur.

L'électro-cardiogramme montre une surcharge biventriculaire.

Une laryngoscopie objective une laryngomalacie.

Enfin, l'enquête tuberculeuse est négative.

Au total, chez un nourrisson de trois mois, porteur d'un canal artériel à bon débit et d'une laryngomalacie, on conclut à une histoire pulmonaire banale.

L'enfant sortira le 15 mars en bon état respiratoire.

Il sera de nouveau hospitalisé huit jours plus tard pour "rhino-bronchite" fébrile avec présence de micro-opacités diffuses dans les deux champs pulmonaires. Sous antibiothérapie un nettoyage radiologique et une guérison clinique seront vite obtenus.

De Mai à Octobre 1969, Mosa sera placé au centre de Paul Parquet où l'on signale de nombreux épisodes respiratoires. C'est à l'occasion d'un de ces épisodes que l'enfant sera hospitalisé une troisième fois dans le service, le 27 octobre 1969. Dès lors une exploration bronchologique et vasculaire est décidée du fait des infections respiratoires répétées chez un nourrisson porteur d'une cardiopathie congénitale.

Cliniquement.

Il existe chez cet enfant, âgé de 12 mois, pesant 7.725 pour une taille de 72 cm :

1)- Des signes respiratoires :

- toux, polypnée à 48/mn,
- respiration bruyante et ronflante,
- tirage sous-costal,
- à l'auscultation : ronflants dans les deux champs pulmonaires,
- percussion normale.

L'on retrouve :

2)- Des signes cardiovasculaires :

- frémissement latéro-sternal gauche,
- souffle systolique sous-claviculaire gauche de bonne intensité,

- un rythme cardiaque à 140/mn, une tension artérielle à 12 maximum.

Radiologiquement.

Outre le très gros coeur et l'image triangulaire droite d'un gros thymus il est constaté :

- une grisaille hilifuge de tout le champ droit à maximum parahilaire avec une opacité en bande aux bords curvilignes :
 - le bord gauche part de la région sus-hilaire et aboutit au diaphragme,
 - le bord droit est oblique en bas et à gauche mieux visible sur le cliché de profil,
- une hyperclarté de la partie externe de la base du poumon droit,
- un aplatissement des deux diaphragmes,
- et surtout une hyperclarté du champ gauche (cliché n° 8).

Une bronchoscopie (Docteur Autier) montre :

une obliquité plus importante en bas, en arrière de la bronche principale gauche.

La bronchographie gauche (Docteur Cremer, le 18 novembre 1969) :

montre une compression extrinsèque de tout l'arbre bronchique, refoulant les bronches opacifiées vers la colonne vertébrale avec expansion de la lobaire inférieure vers le haut et injection insuffisante de la lobaire supérieure qui est abaissée. Il existe par ailleurs un rétrécissement en sablier de la partie distale de la bronche souche gauche et un rétrécissement de la lobaire inférieure à son origine.

La bronchographie droite (Docteur Cremer, le 4 décembre 1969) :

montre aussi des anomalies topographiques et morphologiques, mais moins importantes qu'à gauche. En effet :

- . La lobaire supérieure est normale avec ses trois branches.
- . La lobaire moyenne après un début d'injection, il y a un arrêt de produit de contraste, elle est refoulée vers l'arrière.
- . La lobaire inférieure n'est **injectée** nettement sur aucun cliché.

L'étude de la vascularisation pulmonaire va comprendre :

- 1)- Une scintigraphie (Dr. Mench) qui donne (cliché n° 9) une fixation globale diminuée.
Une nette hypofixation relative du poumon gauche.
- 2)- Une angiographie (faite aux Enfants Malades). Elle montre
 - . une bonne injection du tronc de l'artère pulmonaire et de ses branches,
 - . le canal artériel,
 - . une absence de vascularisation de la partie inférieure externe du poumon droit et surtout de tout le tiers supérieur du poumon gauche. Ces territoires correspondent très exactement aux zones non injectées par le lipiodol.

L'étude fonctionnelle respiratoire :

L'impédance (Docteur Benoist, 1er décembre 1969)

Son calcul sera effectué sur 90 cycles respiratoires pris au hasard sur un enregistrement de 15 minutes. Le rythme respiratoire est à 58/mn. Les variations de l'impédance thoracique moyennes sont :

à droite 5,3
à gauche 3,7.

Il existe donc une diminution de la ventilation gauche de l'ordre de 30 %.

L'étude des gaz du sang a été effectuée sur prélèvement capillaire artériolisé. Elle montre (30 janvier 1970) :

- une PaO₂ à 55 mm de Hg (normal 60-75)

- une PaCO₂ à 35 mm de Hg (normal 31-37),
- un pH à 7,40 (normal 7,40).

Il existe donc une discrète hypoxie sans hypercapnée.

L'attitude pratique devant ce nourrisson est de proposer une intervention chirurgicale. Celle-ci a dû être remise provisoirement car en février 1970, Mosa a présenté une infection intercurrente grave.

Conclusion.

Chez un nourrisson porteur d'un canal artériel, et d'une laryngomalacie, la survenue d'infections pulmonaires récidivantes a permis de découvrir les territoires pulmonaires hyperclairs et notamment une hyperclarté pulmonaire gauche. Celle-ci s'accompagne d'un refoulement de l'arbre bronchique en arrière et d'une hypovascularisation, à la scintigraphie avec absence d'injection vasculaire du territoire malade à l'angiographie. Le diagnostic retenu est celui d'un emphysème du poumon gauche.

soit congénitale,

soit secondaire à l'hypertrophie cardiaque.

OBSERVATION N° 15.

F.... Christine, née le 8 septembre 1968, est adressée le 16 septembre 1968 dans le service de réanimation de l'hôpital Saint Vincent de Paul par l'hôpital de Troyes.

Il s'agit d'un premier enfant dont l'accouchement s'est déroulé à peu près normalement avec un poids de naissance de 2.950 gr. Elle a crié de suite. Les premiers jours furent marqués par une dyspnée au moment des repas. Les premières radiographies pulmonaires pratiquées concluent à une opacité mal systématisée du champ gauche, puis apparition secondaire d'une hyperclarté droite avec coeur dévié à gauche.

Dans le service de réanimation où elle est restée 4 jours, l'enfant fut oxygéné sous Hood, mise sous antibiotiques. Sur le plan radiologique, l'on constate dans le champ droit distendu quelques éléments micronodulaires, une déviation de la trachée et du coeur vers la gauche.

C'est le 20 septembre 1968 que l'enfant est passé dans le service du Professeur Rossier.

On est en présence d'un nouveau-né :

Polypnéique (70/mn) avec toux quinteuse et léger tirage. Le murmure vésiculaire est moins bien entendu à droite qu'à gauche. Il existe un souffle systolique d'intensité modérée, haut situé. Trois jours plus tard, une aggravation brutale de son état respiratoire nécessite intubation avec ventilation assistée. L'examen radiologique montre à ce moment un important emphysème du poumon droit refoulant le médiastin à gauche.

Le 29 septembre 1968, alors que l'état de l'enfant ne s'améliore pas, une intervention chirurgicale est décidée. Elle sera effectuée par le Professeur Langlois :

"A l'ouverture du thorax, le poumon droit jaillit. Il y a manifestement un lobe moyen et un lobe inférieur anormaux. Ils ne s'affaissent pas à l'expiration, toute fois ils sont un peu trop lobulés pour le diagnostic d'emphysème lobaire géant. L'ablation des deux lobes est difficile. Par ailleurs, on remarque que la crosse

aortique est à droite de la trachée et qu'il existe un vaisseau anormal dans le fond à gauche."

La suite de l'évolution va être marquée par de nombreux incidents : pneumothorax à rechutes, épanchements séro-hémorragiques, surinfection à pyocyanogène.

Ce n'est qu'à partir du 15 octobre qu'il est possible de s'occuper du bilan de la cardiopathie marquée cliniquement par un souffle systolique alors intense, maximum au 2ème espace intercostal gauche irradiant dans l'aisselle, le dos et les vaisseaux du cou, électriquement par une surcharge biventriculaire importante. Deux angiographies avec cathétérisme vont être pratiquées et permettront de conclure à une cardiopathie complexe comportant :

- outre une hypertension pulmonaire,
- une aorte à droite,
- un gros canal systémique,
- une communication inter-ventriculaire,
- probablement une zone aortique aphasique.

L'intervention effectuée par le Professeur Binet va consister en :

- une résection de la coartaction aortique,
- une section suture du canal artériel sous-structural.

Actuellement l'enfant garde une communication inter-ventriculaire avec hypertension pulmonaire et reste sous traitement digitalique.

Conclusions :

Chez un nouveau-né de 8 jours découverte d'un emphysème pulmonaire des lobes moyens et inférieur avec cardiopathie complexe associant : une crosse aortique à droite de la trachée, une coartaction de l'aorte, un canal systémique, une communication inter-ventriculaire.

Ici l'emphysème dans cette cardiopathie complexe avec hypertension pulmonaire peut être expliquée par :

- compression d'un tronc intermédiaire ou du lobe moyen par les artères pulmonaires droites dilatées,
- par compression de la crosse aortique qui est à droite.

OBSERVATION N° 16.

M.... Isabelle, née le 19 janvier 1969, entre dans le service du Professeur Gerbeaux, à Trousseau, à l'âge de 5 mois pour état dypnéique.

Aucun antécédent n'est à noter chez cet enfant dont l'accouchement s'est effectué normalement. Poids de naissance : 3.530 gr., a crié aussitôt.

Le tableau clinique est alarmant associant :

1)- Des signes respiratoires :

- . polypnée à 55/mn,
- . tirage sus, sous-sternal,
- . un thotax distendu tympanique avec murmures vésiculaire diminué des deux côtés,

- A ces signes s'associent une pâleur et des sueurs.

2)- Des signes cardiaques :

- . Tachycardie à 160/mn. Pas de souffle. Un bruit de galop apparaîtra secondairement avec une hépatomégalie importante,
- . tous les pouls périphériques sont perçus,
- . à l'électro-cardiogramme une surcharge gauche importante,
- . Radiologiquement un gros coeur (le rapport cardiothoracique est à 0,71) avec gros ventricule gauche et grosse oreillette gauche.

Le diagnostic chez ce nourrisson va être celui d'une fibro-élastose et il sera mis sous digitaline à la dose, au début, de 5 gouttes par jour.

Le problème qui nous intéresse dans cette observation est la découverte radiologique d'une distension emphysémateuse des 2/3 inférieurs du poumon droit avec de petites opacités des deux somme

bien objectivées par les coupes tomographiques et qui persistera pendant toute l'évolution. Cet emphysème est associé à une attraction de la trachée sur la trachée sur la droite et en arrière.

L'évolution.

Dans un premier temps va être favorable, sur le plan cardio-respiratoire. Ainsi au bout de 1 mois de traitement digitalique :

- le foie va diminuer de volume,
- le rythme respiratoire persistera à 50-6L/mn,
- le coeur aura un rythme à 110/mn avec atténuation de l'hypertrophie gauche à l'électrocardiogramme et du volume radiologique du coeur.

Profitant de cette amélioration électrique, on commence à étudier l'hyperclarté pulmonaire droite :

- la bronchoscopie faite par le Dr. Autier montre un arbre tracheo-bronchique normal ;

- une étude de l'impédance est effectuée par Madame le docteur Benoist.

. Pour une position classique des électrodes

à droite, l'impédance moyenne sur 20 cycles	=	5,6 5,1 5,1
à gauche, l'impédance moyenne sur 20 cycles	=	5,7 5,1

. Pour une position des électrodes explorant les 2/3 inférieurs des poumons :

à droite, impédance moyenne :	4 4
à gauche, impédance moyenne :	6,4 5,8

- . Au total, la ventilation paraît homogène, tant à droite qu'à gauche peut-être existait-il une différence aux bases (4 à droite, 6 à gauche).

Nous nous proposons de compléter ce bilan quand, devant l'amélioration clinique, la proximité des grandes vacances, la mère demanda à sortir son enfant le 11 juillet 1969. La suite fut dramatique puisque Isabelle décéda brutalement le 25 juillet 69 après un repas.

Conclusion.

Nourrisson âgé de 5 mois ayant présenté une fibro-élastose endocardique associée à un "emphysème" de la partie inférieure du poumon droit. Les hypothèses pour expliquer cet emphysème sont les suivantes :

- Compression bronchique, mais la bronchoscopie fut normale.
- Emphysème compensateur :
 - soit 2° au foyer du lobe supérieur,
 - soit 2° à la compression du poumon gauche par le gros cœur.

L'issue fatale ne permit pas de trancher.

OBSERVATION N° 17.

D.... Michel, né le 23 avril 1968, est adressé par le service de réanimation de l'hôpital Saint Vincent de Paul au service du Professeur Gerbeaux à Trousseau, le 20 décembre 1968, pour bilan bronchopneumopathie aigue dyspnéisante.

Histoire.

Michel est un ancien prématuré né au terme de 6 mois 3/4 dont le poids de naissance est de 1.450 gr. Une incompatibilité rhésus a nécessité de nombreuses exsanguino-transfusions à Baude-
loque. Depuis, son élevage n'a posé aucun problème.

Début décembre, ce nourrisson présente une première infection bronchitique qui guérit apparemment sous traitement antibiotique. Le 11 décembre, la survenue d'une nouvelle atteinte respiratoire sévère motive son hospitalisation dans l'unité de réanimation de Saint Vincent de Paul.

Dans le service de Réanimation :

- Le diagnostic de bronchopneumopathie aigue dyspnéisante est porté avec les lésions radiologiques suivantes :

- foyer axillaire droit d'allure atélectasique,
- emphysème généralisé du poumon gauche avec hernie médiastine antérieure.

- Grâce aux soins intensifs, la période aigue se passe sans inconvénient, mais la persistance des images radiologiques justifiait son passage dans le service.

Dans le service à Trousseau où l'enfant est admis le 20 décembre 68

Cliniquement :

- nourrisson de 8 mois, pesant 6.650 g.,
- subfébrile (37°8),

- polypnéique avec gros tirage sus et sous sternal, avec toux fréquente quinteuse,
- dont l'examen physique pulmonaire retrouve un thorax distendu, hypersonore, avec nombreux sibillances et ronchus dans les deux champs.

Le reste de l'examen est normal.

Radiologiquement :

- Les radiographies standards retrouvent le foyer atélectasique du lobe supérieur droit et l'emphysème du poumon gauche avec hernie médiastine antérieure dont les tomographies précisent qu'il est maximum dans les régions rétrosternale et basale. (cliche n° 10).

- La bronchoscopie (Dr. Autier) montre un arbre trachéo-bronchique normal.

- La bronchographie gauche objective que tout l'arbre bronchique est opacifié et que la topographie bronchique est normale.

- La bronchographie droite donne une topographie et une morphologie bronchique normales. Le seul fait à signaler est la présence d'un petit éperon sur l'origine de la lobaire supérieure avec juste en aval une minuscule encoche sur la paroi supérieure.

Evolution :

- Après 6 semaines de traitement antibiotique, les clichés de contrôle montrent :

- la disparition de l'opacité lobaire supérieure,
- la persistance de l'emphysème gauche, mais modérée (Cliche n° 11).

L'enfant sort du service au début de février. Il sera revu à la consultation en mars, en juin, en septembre 1969, on constatera à chaque fois la persistance de l'hyperclarté gauche, mais dont l'intensité va encore en diminuant.

- Une étude fonctionnelle par variations de l'impédance a pu être effectuée en juin 69.

Elle a montré au cours de trois enregistrements successifs avec une fréquence respiratoire de 55/mn, un déficit ventilatoire de -30% du poumon gauche :

1er enregistrement : variation d'impédance à droite = 7,5 mm
à gauche = 5,2 mm
(-32%)

2ème enregistrement: la variation est à droite de 7,5 mm
à gauche de 5,5 mm(-28%)

Après changement d'électrodes :

la variation est à droite de 8,1 mm
à gauche de 5,9 mm

Conclusions,

Chez un nourrisson âgé de 8 mois, survenue d'une broncho-pneumopathie aigue, dyspnéisante. Les lésions radiologiques consistent en une opacité du lobe supérieur droit qui disparaîtra en un mois et un emphysème du poumon gauche qui persistera, modéré, 8 mois plus tard. L'explication de cette distension gauche importante est donnée par la possibilité d'une obstruction bronchique transitoire au cours de l'affection aigue. Quant à l'opacité droite, elle est due :

soit à une coudure du segment ventral du lobe supérieur droit par suite de la rotation de l'arbre aérien provoquée par la distension du côté opposé,

soit à une lésion bronchique pour laquelle plaide l'existence d'une petite encoche à l'origine de la lobaire supérieure.

OBSERVATION N° 18.

P.... Philippe, né le 7 décembre 1967, est adressé par le service de Réanimation du Professeur Thieffry au service du Professeur Gerbeaux à l'hôpital Trousseau pour bilan d'une bronchopneumopathie aigue dyspnéisante.

Histoire de la maladie.

Il s'agit du dernier enfant d'une fratrie de dix dont l'accouchement s'est effectué à 7 mois 1/2 avec un poids de naissance de 2.350 g. L'élevage semble s'être effectué sans difficulté

Vers le début de janvier 1969 apparait de la toux, puis une dyspnée fébrile qui motive l'hospitalisation à Troyes le 7 janvier 1969. La radiographie thoracique montre une image d'emphysème de la partie inférieure du champ droit, une atélectasie du lobe supérieur droit, une opacité diffuse du poumon gauche, un coeur déplacé vers la gauche. Un traitement antibiotique énergique est institué. Le 14 janvier l'état respiratoire s'aggrave avec des accès transitoires et l'enfant est transféré dans le service de réanimation de Saint Vincent de Paul.

Dans le service de Réanimation.

- L'on constate :

- une dyspnée à maximum expiratoire mais également inspiratoire avec une dépression sternale inférieure et un gonflement abdominal important;

- une asymétrie thoracique avec distension du côté droit

- un murmure vésiculaire rude à la base droite;

- des bouffées de râles humides au sommet droit et du côté gauche.

- L'on retrouve les mêmes images radiologiques qu'à Troyes.

- Le 16 janvier, l'état de l'enfant s'aggravant une intubation est décidée.

- Le 17 janvier, apparait un pneumothorax droit qui est drainé jusqu'au 22 janvier.

- La bronchoscopie (Dr. Huault) montre l'absence de corps étrangers, l'absence d'obstruction bronchique, l'absence de sécrétions importantes, une muqueuse très rouge et oedématisée.

- Au traitement antibiotique est associé des corticoïdes. Sous l'effet de ce traitement l'amélioration clinique est certaine et l'enfant est extubé sans problème le 24 janvier. Par contre, la persistance des images radiologiques anormales justifie le transfert de Philippe à l'hôpital Trousseau.

Dans le service à Trousseau où l'enfant est admis le 26 janvier, les constatations suivantes sont faites :

Cliniquement :

- Une cinétique respiratoire faible avec respiration surtout abdominale.

- Un léger tympanisme au niveau de la base droite.

- Une absence de M.V. à la base gauche avec souffle tubaire sus-claviculaire gauche.

- Les radiographies retrouvent les mêmes images qui sont bien analysées par les coupes tomographiques :

de face (à 4 cm) à droite, image hilo-apicale oblique en haut et en dehors s'effilant vers la périphérie et pouvant correspondre à un segment rétracté. Une distension de la moitié inférieure du champ droit. A gauche, opacité dense inter-bronchique (Cliché n° 12).

- La bronchoscopie (4-2-69) : bronchite discrète diffuse, pas d'obstruction des gros troncs, pas de corps étranger, très rares sécrétions non purulentes.

- La bronchographie gauche (7-2-69) : il existe seulement un déplacement vers le haut des deux segmentaires de la lingula.

- La bronchographie droite (7-3-69) : bonne injection de toutes les bronches inférieures. La moyenne bien opacifiée est remontée

en expansion vers le territoire de la lobaire supérieure. Le lobe supérieur est exclu, on n'opacifie pas le point de départ de la bronche lobaire dont le tronc est topographiquement normal.

- L'évolution radiologique va être favorable puisque l'on va assister à :

une aération du poumon gauche, à une disparition de l'opacité lobaire supérieure droite. Seule va persister mais modérée, la distension parenchymateuse de la base droite.

- Enfin, on a appris entre temps que le titre des anticorps neutralisant le virus de la rougeole avait marqué une ascension significative pendant le séjour à l'hôpital Saint Vincent de Paul (1/128e 1/642e).

Conclusion.

Chez un enfant de 14 mois bronchopneumopathie de la rougeole sans exanthème avec obstruction respiratoire et emphysème droit.

OBSERVATION N° 19.

P.... Sandrine est le premier enfant de parents en bonne santé. L'accouchement a été déclenché le 3 mars 1969 (date du terme prévu) du fait de la diminution des mouvements actifs. L'enfant naît cyanosé avec un cri faible et plaintif, un apgar à 4 . Devant cette situation les premiers soins d'urgence sont effectués avant le transfert dans le service de réanimation du Professeur Thieffry, à l'hôpital Saint Vincent de Paul.

En réanimation.

- Le diagnostic de membranes hyalines au stade II est porté.

- On corrige l'acidose importante et l'anoxie avec hypercapnée a nécessité que l'enfant soit intubé pendant 23 jours avec ventilation sous forte pression et oxygène pur, puis à des concentrations dégressives. Une surinfection à pyocyanique est venue compléter l'évolution de ce tableau.

C'est le 3 avril 1969 que l'enfant est admis dans le service du Professeur Rossier, venant de réanimation.

- L'examen clinique pulmonaire constate :

- . une tachypnée irrégulière,
- . un tirage sus-sternal - intercostal - sous-costal,
- . l'absence de cyanose,
- . la présence de râles fins dans la région para-sternale gauche.

- Les examens radiologiques successifs vont montrer :

Des opacités diffuses linéaires de type interstitiel, particulièrement denses aux bases associées à un discret emphysème.

Puis des zones emphysémateuses vont s'étendre, pour finalement être prédominantes à gauche (cliché n° 13).

Finalement, Sandrine sortira du service fin Avril 1969 dans le même état radioclinique pulmonaire. Elle sera revue régulièrement à la consultation du service et en juin 1969 l'on constatera un amendement des signes cliniques respiratoires, une persistance des images radiologiques.

Conclusion.

Maladie des membranes hyalines chez un nouveau-né ayant nécessité une ventilation sous forte pression et une oxygénothérapie à forte concentration pendant un temps assez long. Il en est résulté "un poumon des ventiles" marqué d'abord par une fibrose intertitielle associé secondairement à un emphysème qui a prédominé sur tout le champ gauche.

OBSERVATION N° 20.

D.... Carole, née le 9 avril 1969, est adressée dans le service du Professeur Rossier à l'hôpital de Saint Vincent de Paul pour détresse respiratoire.

Il s'agit d'un troisième enfant d'une femme de 21 ans, en bonne santé. L'accouchement a lieu le 9 avril au matin, trente heures après fissure de la poche des eaux. Le poids de naissance est de 2.970 gr., l'enfant a crié aussitôt mais d'emblée, il se cyanose.

Dans le service :

Chez cet enfant âgé de 21 heures environ, l'association d'une détresse respiratoire avec cyanose et d'une opacité du poumon droit justifie son passage en réanimation.

Dans le service de réanimation l'on procède :

- à une intubation avec ventilation artificielle sous oxygène pur et forte pression,
- à une correction de l'acidose métabolique récidivante.

Malgré ces moyens, la situation va rester préoccupante pendant 4 jours. A partir du 16 avril 69 est obtenu un équilibre métabolique satisfaisant, un état pulmonaire s'améliorant lentement et permettant la diminution progressive de la concentration en oxygène. Finalement, l'enfant sera extubée le 14 mai.

Durant toute cette période, les radiographies pulmonaires ont montré l'apparition progressive d'images claires, aréolaires dans les deux champs pulmonaires avec hyperclarté de nature emphysemateuse de la plus grande partie du poumon droit.

Dans un troisième temps, Carole repasse dans le service du Professeur Rossier, le 16 mai 1969 : où elle séjournera jusqu'au 3 juillet 1969.

Cliniquement il existe :

- une polypnée à 60/mn avec tirage sous sternal et sous-costal,
- un thorax bombé sans asymétrie,
- une cyanose discrète,
- des râles fins dans les deux champs.

Cet état clinique ne va s'améliorer que progressivement.

Radiologiquement l'on va assister :

Certes, à droite, à une atténuation très lente des microbulles et des microopacités.

Par contre, l'emphysème va occuper tout le poumon refoulant le médiastin vers la gauche (cliché n° 14).

Finalement, Carole sortira du service porteuse de ses images pulmonaires séquellaires.

Conclusion.

Apparition chez un nouveau-né d'une détresse respiratoire sévère d'étiologie indéterminée. La mise sous ventilation artificielle prolongée en forte pression et en oxygène pur a entraînée des images pulmonaires séquellaires dominées en particulier par une distension emphysémateuse de tout le poumon droit.

HYPERCLARTES PULMONAIRES UNILATERALES
AVEC HYPOVASCULARISATION

Nous n'avons retrouvé que deux observations :

L'une publiée par notre maître, J. Gerbeaux avec J. Couvreur, en 1962.

L'autre qui a inspiré la thèse de Sebag en 1965.

OBSERVATION N° 21.

L'analyse détaillée sera trouvée en (135). Nous nous permettons seulement d'en rappeler le résumé.

Résumé.

Chez un enfant de 10 ans on découvre une hyperclarté des lobes supérieur et inférieur du poumon droit et un dessin anormal des tronc vasculaires du poumon droit. Ces anomalies existaient déjà sur une radiographie faite à l'âge de 3 ans 1/2. L'angiocardographie révèle une insuffisance fonctionnelle importante de la circulation pulmonaire périphérique portant surtout sur les vaisseaux supérieurs et inférieurs. Le nombre de veines droites est réduit (3 au lieu de 4). L'étude de la fonction respiratoire effectuée à deux reprises montre un déficit ventilatoire important avec hypoventilation. Les explorations bronchiques bilatérales ne révèlent qu'une bronchite hypertrophique au décours d'un foyer de condensation segmentaire rapidement résolutif.

OBSERVATION N° 22.

L'enfant D.... Nathalie, née le 12 juillet 1963, entre dans le service de pneumophtisiologie infantile de l'hôpital Léon Bernard à Brevannes, le 30 janvier 1964 à l'âge de six mois.

Douze jours auparavant, alors que Nathalie n'avait aucun antécédent pathologique, l'enfant fut hospitalisé à la crèche de l'hôpital Saint Vincent pas pour :

- . Dyspnée asthmatiforme
- . Toux importante
- . Gêne respiratoire avec râles ronflants dans les deux champs pulmonaires
- . Opacité diffuse du champ droit sur les radiographies.

Un traitement antibiotique entraîna une guérison rapide mais la persistance d'une différence de transparence entre les deux poumons provoqua son passage à Brevannes.

L'examen d'entrée, le 30 janvier 1964, montre :

- .. un nourrisson de 6 mois, pesant 6.600 g., apyrétique,
- des râles ronflants dans le champ pulmonaire droit,
- l'absence de dyspnée,
- une expansion normale et symétrique des deux hémithorax,
- des réactions cutanées à la tuberculine négative,
- une opacité diffuse du champ pulmonaire droit par rapport au gauche,
- l'absence de syndrome infectieux.

Pendant le premier mois d'observation,

l'enfant va présenter deux épisodes respiratoires sans signe de foyer. Les radiographies pulmonaires montrent toujours l'impression d'opacité diffuse du champ droit, mais qui, fait curieux, est immuable au cours ou au décours de ces épisodes.

Aussi reprenant tout le dossier radiologique, l'on s'aperçoit au terme de ce mois d'observation qu'il ne s'agit pas d'une opacité du poumon droit, mais d'une hyperclarté du poumon gauche (Cliché n° 15).

Les tomographies,
précisent bien cette hyperclarte et montrent qu'elle est diffuse et homogène et que le parenchyme pulmonaire est paraaillours normal.

La bronchoscopie (Dr. Autier) est normale. Pas de corps étranger.

Les bronchographies lipiodolées droite et gauche,
objectivent une topographie normale des bronches droites et gauches ainsi que l'intégrité de leur morphologie.

Une angiocardigraphie est pratiquée le 17 juin 1964 (Dr. Bical, service du Professeur Mathey, Hôpital Laënnec)

C'est une cincangiocardigraphie qui a étudié la vascularisation sous deux incidences : mediane de face et sélective du poumon gauche de face.

On retrouve aux deux incidences un défaut d'injection artérielle pulmonaire dans la moitié supérieure du champ pulmonaire gauche. Ce même aspect se retrouve au temps veineux. Le temps systemique est normal. Pas d'anomalie cardiaque.

Evolution.

- L'enfant reste dans le service jusqu'au 18 septembre 1964, car les épisodes d'infection respiratoire se succèdent à intervalles rapprochés, cedant facilement aux antibiotiques, sans retentissement general important. Ces episodes coexistent avec l'hyperclarté pulmonaire gauche qui est aussi nette dans leur intervalle.

- Nathalie sera rehospitalisée en février 1965, à l'âge de 19 mois. Les clichés thoraciques standard et les tomographies montrent des images tout à fait semblables à celles observées un an auparavant. L'étude scopique montre que l'hyperclarté du champ gauche est surtout nette en expiration, au cours de laquelle le poumon gauche s'obscurcit beaucoup moins que le droit. La cinétique diaphragmatique est normale, il n'y a pas de balancement médias-tinal.

En résumé :

Chez un enfant de six mois, une anomalie unilatérale de la transparence pulmonaire persistante aux examens successifs, pendant huit mois d'hospitalisation et sans rien qui puisse l'expliquer, fait évoquer le diagnostic d'hyperclarté pulmonaire unilatérale du poumon gauche avec hypovascularisation. La cinéangiocardopathie démontre un défaut d'injection du système artériel pulmonaire dans un territoire correspondant à l'hyperclarté.

Un an plus tard, alors que l'enfant est bien portante et a eu un développement normal, les clichés thoraciques retrouvent inchangée l'hyperclarte du poumon gauche.

COMMENTAIRES A PROPOS DE NOTRE MATERIEL

I - SUR LE PLAN CLINIQUE.

L'étude de notre matériel nous permet de classer la symptomatologie sous trois rubriques :

a)- Les formes aiguës (53 % des cas).

Elles représentent dix des dix-neuf observations. Elles ont en commun une polypnée et un tirage assez intenses. Dans trois observations seulement, est notée une cyanose.

b)- Les formes subaiguës (33 % des cas).

Notées dans six observations, elles se traduisent par une "irritation bronchique" où la toux est le symptôme commun.

c)- Les formes latentes (16 % des cas).

Dans trois observations, le diagnostic est une découverte d'examen radiologique systématique. Encore faut-il préciser que dans les observations n° 4 et n° 12 la radiographie a été faite à distance d'une affection respiratoire aiguë, que dans l'observation n° 10 il s'agissait de la surveillance radiologique d'une primo-infection tuberculeuse traitée.

II - SUR LE PLAN DES EXPLORATIONS RADIOLOGIQUES.

1)- La bronchoscopie a été pratiquée dans 14 observations, soit dans 74 % des cas.

Elle n'a pas été faite dans :

- 1 cas d'emphysème lobaire géant (observation n° 7).
- 1 cas d'emphysème compensateur secondaire à des dilatations de bronches (observation n° 6).

- 1 cas d'emphysème lobaire géant associé à une cardiopathie congénitale complexe (observation n° 15).
- 2 cas de "syndrome de Northway" (Observations n° 19 et 20).

Elle nous a permis de porter un diagnostic étiologique dans 4 observations (n° 9 - 10 - 11 - 13).

2)- La bronchographie.

- Nous l'avons effectuée dans 11 observations, soit dans 58 % des cas.
- Dans l'observation n° 16 elle a permis un diagnostic étiologique précis (dilatation des bronches). Dans les autres cas, elle a fourni des arguments en vue du diagnostic.

3)- Les explorations vasculaires.

Elles ont été faites dans 5 observations, soit dans 26 % des cas

- L'angiographie dans 4 observations (observation n° 14 - 15 - 21 - 22). Elle a permis d'objectiver une éventuelle cardiopathie (observation n° 14 - 15) et une hypovascularisation pulmonaire (observation n° 14 - 21 - 22).
- La scintigraphie pulmonaire que nous ne pouvons obtenir que depuis quelques mois a été faite dans deux cas (observation n° 14 - 12).
- L'aortographie n'a été faite que dans l'observation n° 12 où elle a montré une vascularisation systémique d'un kyste bronchogénique.

III - SUR LE PLAN DES EXPLORATIONS FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES.

Nous les avons pratiquées dans 6 observations, soit dans 32 % des cas et les méthodes utilisées furent :

- La spirométrie globale : 2 fois (observations n° 6 et n° 21).

- L'impédance profonde : 5 fois (observation n° 4 - n° 6 - n° 14 - n° 16 - n° 17).

- La gazométrie : trois fois (observations n° 6 - 14 - 21).

Dans toutes ces observations, ces explorations nous ont montré un déficit ventilatoire.

Le petit nombre d'observations où ces explorations furent effectuées tient à plusieurs faits :

- 1)- Certaines étiologies ne nécessitent pas, à notre avis, ces explorations comme dans l'emphysème lobaire géant par exemple.
- 2)- La majorité de nos observations sont le fait d'enfants âgés de moins de 4 ans et nous verrons dans un chapitre ultérieur les difficultés propres à cette tranche d'âge pour la pratique de ces explorations.
- 3)- L'étude des variations de l'impédance profonde n'est réalisable que depuis un an.

IV - SUR LE PLAN ANATOMO-PATHOLOGIQUE.

Nous n'avons que quatre observations avec documents anatomiques (observations n° 3 - n° 7 - n° 8 - n° 15). Il s'agit d'une bulle géante d'emphysème (n° 3) et de trois emphysèmes lobaires géants. Parmi ces derniers, l'histologie n'a permis de découvrir une cause que dans un seul cas (observation n° 8 : dysplasie des cartilages bronchiques).

V - SUR LE PLAN GENERAL.

Nous nous permettons de constater les faits suivants :

- L'âge de nos malades : dans 79 % des cas, il était égal ou inférieur à 4 ans.

- Le sexe de nos malades : nous avons 58 % de fille, pour 42 % de garçons.

- Le côté de l'hyperclarté : il est partagé entre les deux côtés puisque nous avons :

9 hyperclartés droites soit 47 % des cas
10 hyperclartés gauches soit 53 % des cas.

- Un seul décès est à noter dans cette série (observation n° 16). Il est dû à la maladie cardiaque (fibroclastose endocardique) et non à l'hyperclarté pulmonaire.

Le petit nombre d'observations et le caractère hétérogène des causes ne permettent pas d'établir sur le plan statistique des conclusions valables pour ce qui est de l'âge, du sexe, du côté du poumon hyperclair.

OBSERV.			Signes cliniques			
Age	Circonst. de découverte		Signes		Autres signes	Radios Tomos
Sexe			Pulmonaires	Cardiaques		
Côté						
N° 4	Post opérat.	Cyanose	)	Cure d'une		Hyperclart
10 m.		Toux	)	atrésie		de la base
F.		Polypnée	)	tricuspid.		
		Tirage	)	avec	0	
		Asymétrie	) 0	canal Artériel		Atélectasi
D.		Tympanisme	)			du L Inf.
		M.V.	)			
		Râles	)			
N° 5	Signe d'irritation bronchique	Cyanose	0			Hyperclart
4 a.		Toux	++			du lobe in
		Polypnée	0			droit
H.		Tirage	0	0	0	Atélectasi
		Asymétrie	0			LM
D.		Tympanisme	0			visualise
		M.V.	0			
		Râles	0			
N° 6	Surveillance d'une Primo-Infection Tuberculeuse	Cyanose	0			Hyperclart
15 a.		Toux	+			Gauche
		Polypnée	0			prédominan
F.		Tirage	0	0		au sommet
		Asymétrie	0			et à la ba
G.		Tympanisme	0		Etat sub-fébrile	
		M.V.	0			
	Ant. de "bronchites" répétées	Râles	+			
N° 7	Détrousse respiratoire	Cyanose	0			Hyperclarté
6 sem.		Polypnée	++			Droite avec
		Tirage	+			refoulement
H.		Toux	0	0	0	médiastinal
		Râles	0			vers la
D.		M.V.				gauche.
		Tympanisme	++			
		Asymétrie	0			

! Bronchoscopie !	! Broncho- graphie !	! Explorations vasculaires !	! Epreuves fonctionnelles !	! Diagnostic !
Normal	! Rétraction ! discrète ! du L.I.D. ! Ecartement des ! bronches lob. ! Moy. et Inf.	0	! <u>Impédance</u> ! Diminution de ! la ventilation ! de 50 % à D.	! "Emphysème" compensat ! du lobe moyen D. 2° ! à une atelectasie du ! lobe inférieur.
Normal	! Normal en deh. ! d'un pincement ! des 2 branches ! de la lobaire ! moyenne.	0	0	! "Emphysème compensat." ! du lobe inf. D. 2° ! d'une atelectasie ! du L.M.D.
0	! D.D.B. de la ! Lingula	0	! <u>Gazométrie</u> ! normale ! <u>Spirographie</u> ! Diminution de ! 12 % des débits! ! <u>Impédance</u> ! Ventilation ! symétrique ?	! "Emphysème compensat." ! des lobes sup. et ! inf. 2° à des D.D.B. ! siégeant dans la ! lingula
0	0	0	0	! Emphysème lob. géant ! du lobe sup. D. d'un ! segment du l. moyen ! Pas d'anomalie bron- ! chique à l'histo.

OBSERV.			Signes cliniques			
Age	Circonst. de découverte	Signes Pulmonaires		Signes Cardiaques	Autres signes	Radios Tomos
Sexe						
Côté						
N° 8	Episodes "bronchiques"	Toux	+			Hyperclarté du sommet
5 a.		Cyanose	0			Gauche avec distension
F.		Polypnée	0			Rétraction L. Inf.
		Tirage	0	0	0	
		MV Normal	M ¹			
G.		Râles	+			
		Tympanisme	+			
		Asymétrie	0			
N° 9	Pneumopathies récidivantes	Cyanose	0			Hyperclarté Gauche avec distension
3 a.		Toux	±			refoulement médiastinal
		Tirage	0		Etat sub-fébrile	
F.		Polypnée	0	0		
		Asymétrie	0			
G.		Tympanisme	+			
		MV	✓			
		Râles	+			
N° 10	Surveillance radio d'une P.I.	Cyanose	)			Hyperclarté droite de moitié inf. du poumon avec disten
3 m.		Toux	)			
		Tirage	)			
F.		Polypnée	)			
		Asymétrie	) 0	0	0	
D.		Tympanisme	)			
		M.V.	)			
		Râles	)			
N° 11	Au cours d'une Primo-infect. tuberculeuse	Cyanose	0			Hyperclarté Gauche avec distension refoulement médiastinal a D.
6 m.		Toux	0			Adenopathi hilair G. (latéro-tra et interbro chique.
		Polypnée	++			
H.		Tirage	++			
		Asymetrie	?	0	0	
G.		Tympanisme	+			
		M.V.	✓			
		Râles	0			

bronchoscopie	Broncho- graphie	Explorations vasculaires	Epreuves fonctionnelles	Diagnostic
dévi- ation rachéale droite S. Gauche 10 h. ompression e la LIG	0	0	0	Emphysème Lobaire géant du lobe sup.G Aspect dystrophique des cartilages bronchiques
broncho ⁺⁺ Secret. ⁺⁺ oedème muqueux Corps étran- ger L.S.G. et LIG.	Sténose de la bronche du seg. ant. de la lobaire inf. G.	0	0	Emphysème obstructif gauche par C.E. dans L.Sup.G et L.I.
granulome 9 h. ans la br. principale droite	0	0	0	Emphysème obstructif droit par granulome tuberculeux (1/2 du poumon droit)
ompression ostéro- terne de a bronche ouche auche	0	0	0	Emphysème obstructif Compression de la bronche souche G. par 1 adénopathie tuberculeuse.

OBSERV.			Signes cliniques				
Age	Circonst. de		Signes	Signes	Autres	Radior	
Sexe	decouverte		Pulmonaires	Cardiaques	signes	Tomos	
Côté							
N° 12	Au décours	Cyanose	)			Hyperclart	
5 a.½	d'une affect.	Toux	)			du sommet	
F.	respiratoire	Polypnée	)			léger dépl.	
	fébrile	Tirage	)			cement med	
		Asymétrie	) O	0	0	tinal	
G.		M.V. ✓	)			Image Hydr	
		Râles	)			aerique ju	
		Tympanisme	)			hilaire G.	
N° 13	Anasarque +	Cyanose	+		Infiltr.	Opacité du	
1er j.	détresse	Polypnée	++		des teg.	lobe sup.	
F.	respiratoire	Tirage	++		hepato	Emphysème	
		Toux	O		spleno-	I. D. avec	
		Asymétrie	O	0	megalie	distension	
D.		Tympanisme	?			Refoulemen	
		M.V. ✓				mediastina	
		Râles	+			vers la G.	
N° 14	Infections	Cyanose	O	Frémissement	Laryngo	Cardioméga	
11 m.	respiratoires	Polypnée	+	latéro-	malacie	Opacité da	
	répétées.	Tirage	+	sternal G.		champ D.	
H.		Toux	+			Hyperclart	
		Asymétrie	O	S.Systol.		du champ G	
G.		Tympanisme	O	sous-clavi-		avec diste	
		M.V. Norm.		culaire G.			
		Râles	+				
N° 15	Etat dyspnéi-	Cyanose	O	S. Systol.		Hyperclart	
10 j.	que	Polypnée	++	2e EIG		Droite	
F.		Tirage	+			Avec disten	
		Toux	+	Surcharge	0	avec refou	
		Asymétrie	O	biventri-		mediastina	
D.		Tympanisme	O	culaire		à G.	
		M.V. ✓		(ECG)			
		Râles	O				

! Bronchoscopie !	! Broncho- graphie !	! Explorations vasculaires !	! Epreuves fonctionnelles !	! Diagnostic !
Normal	! Absence d'inj. ! de la lobe Sup. ! Refoulement des ! autres bronches ! Le "kyste" ! n'est pas ! injecté	! <u>Scintigraphie</u> ! Avascularis. ! du L.S. G. ! <u>Aortographie</u> ! Vascularis. ! systémique ! du kyste.	0	! Emphysème obstructif ! sommet gauche ! Compression par un ! kyste bronchogénique ! juxta hilare G.
Sténose serrée de la bronche couchée D.	! Rétrécissement ! de la bronche ! intermédiaire ! Inj. du L.S. ! L.M. ! L.I. mal inj.	0	0	! Emphysème L.I.D. ⁺ ! Atelectasie L.B.D. ⁺ ! par sténose serrée de ! la B.P. Dte. ! soit congénitale ! soit traumatique ! (sonde d'intub.)
Obliquité en bas et en arrière de la bronche principale	! Compression ! extrinsèque de ! l'arbre bron. ! G. avec mauv; ! inj. de la LSG. ! Mauvaise inj. ! de la L.M. ! et LID.	! <u>Scintigraphie</u> ! .Hypovascu. ! du poumon G. ! <u>Angio.</u> ! Canal artériel ! Absence de la ! vascularis. ! du 1/3 s.P.G.	! <u>Gazométrie</u> ! Légère hypoxie ! sans hypercapnée ! <u>Impédance</u> ! de 30 % de la ! ventilation G.	! Laryngomalacie ! Canal artériel ! Hyperclarté gauche avec ! dans ce territoire : ! abs. inf. bronchique ! Avascul. d'origine ! congén. ? ou acquise ! Compress. par hypertrophie ! cardiaque.
0	0	! <u>Angio</u> ! Hypertens. ! Pulm. ! Crosse aort.D. ! Canal system. ! C.I.V. ! Coarctation ! aortique	0	! Emphysème géant des ! L.I. et L.M. droits ! avec cardiopathie ! complexe.

OBSERV.	Circonst. de découverte	Signes cliniques				
		Signes Pulmonaires	Signes Cardiaques	Autres signes	Radios Tomos	
N° 16	Etat dyspnéique	Cyanose Polypnée Tirage Toux Asymétrie Tympanisme M.V. Râles	O ++ ++ O O O ++ O	Gros coeur Tachycardie Bruit de galop Surcharge gauche ++ à l'E.C.G.	Cardiomég lie Hyperclar D. avec d tension Attraction à D. et en arrière d la trachée	
N° 17	Broncho-pneu- mopathie aigue dyspnéisante	Cyanose Polypnée Tirage Toux Asymétrie Tympanisme M.V. Normal. Râles	O ++ ++ ++ O ++ +	O Synd. fébrile	.Atélectasi L. S.D. .Hyperclar diffuse G avec dist déplaceme médiastina	
N° 18	Broncho-pneu- mopathie aigue dyspnéisante	Cyanose Tirage Toux Polypnée Asymétrie M.V. ✓ Tympanisme Râles	O ++ + ++ + ++ +	O Syndr. fébrile	Emphysème I Atelectasi Lobe S.D. Opacité in bronchique	
N° 19	Détresse respiratoire néonatale	Cyanose Toux Polypnée Tirage Asymétrie Tympanisme M.V. ✓ Râles	+ O ++ ++ O O +	O O	Microopaci diffuses av zones d'Emp sème Distension emphysémat du poumon	

Bronchoscopie	Broncho- graphie	Explorations vasculaires	Epreuves fonctionnelles	Diagnostic
Normal	0	0	<u>Impédance</u> Petite différ. de ventilation de la base droite ?	Hyperclarté pulm. droite associée à une fibroelastose endocardique
Normal	Gauche: normale Droite: petit éperon sur la lobaire sup.	0	<u>Impedance</u> Déficit ventil. de -30% du poumon G.	Emphysème pulm. G. persistant après une bronchopneumopathie aigue dysp.
Bronchite diffuse discrète	G — normale D — la lobaire sup. n'est pas infectée	0	0	Emphysème pulm. D. au cours d'une bronchopneumopathie aigue de Rougeole
0	0	0	0	Poumon des ventilés avec emphysème du poumon G. chez un nouveau-né atteinte de membranes hyalines au stade II

OBSERV. Age Sexe Côté	Circonst. de découverte	Signes cliniques				Radios Tomos
		Signes Pulmonaires		Signes Cardiaques	Autres signes	
N° 20	Détresse	Cyanose	+			Microbulles
Naiss.	respiratoire	Toux	O			micro-opacité
F.	néonatale de	Polypnée	++			à droite
	cause indét.	Tirage	++	O	O	Puis Emphys
		Asymétrie	O			généralisé
D.		Tympanisme	O			avec distens
		M.V.	?			
		Râles	++			
N° 21	radio-	Cyanose	O			Hyperclarté I
9 a.	systématique	Toux	O			Lobe S. et I.
H.		Polypnée	O			sans distens.
		Tirage	O	O	O	Images Arcif
		Asymétrie	O			juxta hilaires
D.		Tympanisme	+			droites.
		M.V.	O			
		Râles	+			
N° 22	Affection	Cyanose	O			Hyperclarté
6 m.	respiratoire	Toux	++			diffuse et
F.	aigue	Polypnée	++			homogène du
		Tirage	+	O	O	poumon droit
		Asymétrie	O			sans signe de
G.		Tympanisme	O			distension.
		M.V.	?			
		Râles	+			

bronchoscopie	Broncho- graphie	Explorations vasculaires	Epreuves fonctionnelles	Diagnostic
0	0	0	0	Poumon ventilé avec distension emphysémateuse du Poumon D.
Bronchite hypertroph. diffuse	G — lob. inf. rigide D — Aspect de bronchite hyper- trophique diff. Non injection de l'hyper- clarté ?	Angio .Hypovascul. des territ. lob.Sup. & Inf. .Anomalies veineuses -petit calibre -3 au lieu 4	Gazométrie relative de ↑PCO ₂ Spirographie Déficit ventil. ventil.++	Hyperclarté droite sans distension avec Hypovascularis. d'origine congénital
Normal	G (Normales D (	Cine Angio Défauts d'inj. dans la 1/2 sup du champ G.	0	Hyperclarté gauche sans distension Avec hypovascularis.

LES MOYENS DU DIAGNOSTIC

Les moyens de diagnostic sont représentés avant tout par la clinique et l'étude radiologique, car ce signe essentiellement radiologique a un contexte clinique.

CLINIQUE.

Elle motive l'examen radiologique.

Si le diagnostic d'hyperclarté pulmonaire unilatérale chez le grand enfant est souvent de découverte systématique radiologique, chez le nourrisson fréquemment ce syndrome se traduit par un tableau de détresse respiratoire.

Un tel tableau comporte différents éléments qu'il faut savoir apprécier :

- La polypnée dont la fréquence sera notée, en sachant que chez le nouveau-né la fréquence normale est de 40 ± 10 mouvements par minute.

- Le rythme respiratoire dont on regardera la régularité ou au contraire le caractère anarchique avec des "gasps" ou des pauses

- La dyspnée avec :
 - . A l'inspection un balancement thoraco-abdominal, un tirage sus-sternal et intercostal, un battement des ailes du nez.
 - . Une expiration "poussée" pouvant se traduire par un grognement audible.
- La cyanose permanente ou intermittente lors des paroxysmes de toux et que l'on recherche dans la région peribuccale et au niveau des ongles.

Devant cette symptomatologie fonctionnelle dont les éléments peuvent être groupés ou dissociés, l'examen physique thoracique va retrouver trois signes :

- Une asymétrie thoracique par distension de l'hémithorax atteint au niveau duquel sont notés :
 - un tympanisme,
 - un silence respiratoire plus ou moins complet avec déplacement du maximum des battements cardiaques.

Ces trois signes suffisent à formuler le diagnostic de collection gazeuse intra-thoracique unilatérale. L'examen sera toujours complété par une étude attentive des autres viscères, par la recherche de fièvre et de signes infectieux. Enfin, une enquête anamnestique l'aura toujours précédé.

Dans d'autres cas, l'examen clinique,

- ne retrouve que des signes modérés d'atteinte respiratoire diffuse ou non dont la répétition doit cependant éveiller ;

- est absolument négatif, l'hyperclarté pulmonaire unilatérale étant de découverte purement radiologique au cours d'un examen systématique.

L'ETUDE RADIOLOGIQUE.

Cette étude est capitale. Elle comprend en premier chef des radiographies pulmonaires standards.

I - Les radiographies.

- La radiographie est le fondement diagnostique du syndrome d'hyperclarté pulmonaire unilatérale et systématiquement seront demandés des clichés de face et de profil.

- Si la technique radiologique et les composantes d'un poumon normal ne diffèrent guère chez le grand enfant par rapport à l'adulte, nous voudrions insister brièvement sur quelques données propres au nourrisson :

1)- Sur le plan technique.

Chez le nourrisson, il faut signaler :

- L'importance des moyens de contention pour obtenir des clichés en bonne position, qu'il s'agisse de la face stricte ou de vrai profil.

- L'emploi de temps d'exposition très brefs, souvent inférieurs à 2/100 de seconde.

- La prise des clichés est fonction du temps respiratoire : à la fin de l'inspiration, au tout début de l'expiration, à la reprise du cri.

2)- Sur le plan anatomo-radiologique.

a)- L'étude de la trachée et des bronches 56. montre :

- Que la bifurcation trachéale se projette au niveau de D3 chez le nouveau-né. Elle n'atteindra sa projection définitive sur le flanc droit de D5 que vers l'âge de 10 ans.

- Que l'angle entre la trachée et les bronches est variable :

. à droite il est de 10 à 30°

. à gauche de 30 à 50°,

mais surtout ces angles augmentent pendant l'expiration pour diminuer pendant l'inspiration.

- Que la trachée doit être rectiligne et d'un calibre régulier sur un cliché en inspiration, alors qu'elle est sinueuse pendant l'expiration.

- Que l'arbre bronchique se dilate, s'allonge pendant l'inspiration alors qu'il se raccourcit et se resserre à l'expiration. ~~Surtout, seules~~ les bronches souches sont visibles spontanément alors qu'au-delà des régions périhilaires les bronches normales sont invisibles.

b)- L'étude des ombres hilaires.

Si les artères pulmonaires forment la majeure partie des ombres hilaires, il existe de nombreuses variantes radiologiques



et il est impossible d'affirmer avec précision le volume normal de l'artère pulmonaire. Celle-ci suit fidèlement l'arbre bronchique dans ses divisions. Les images linéaires partant du hile et s'estompant progressivement vers la périphérie sont dues à divers éléments anatomiques dont les divisions vasculaires représentent la presque totalité. A l'état normal, ces ombres bronchovasculaires sont denses dans les régions moyennes et inférieures, plus nettement visibles à droite qu'à gauche.

c)- Les poumons.

- La forme, le nombre de lobes, l'existence de scissure sont identiques à ceux de l'adulte.

- Nous rappelons simplement que :

- . Les segments pulmonaires rétro-cardiaques et ceux situés au-dessous du dôme diaphragmatique sont masqués par l'opacité du coeur et du foie.
- . qu'au cours de la première année, le segment antérieur du sinus costo-diaphragmatique est peu profond, voire absent.

d)- Dans l'hyperclarté pulmonaire unilatérale,

les clichés de face et de profil montrent :

- Une hyperclarté unilatérale diffuse et homogène prédominant sur le profil dans les régions sternales et basales.

- Cette hyperclarté s'accompagne :
 - soit d'une distension avec aplatissement diaphragmatique, élargissement des espaces intercostaux, bombement sternal,
 - soit d'un poumon de volume normal ou même réduit.
- On appréciera toujours :
 - . l'état du hile atteint : il peut manquer,
 - . l'état du hile opposé : il peut être majoré,
 - . l'importance et la qualité du déplacement médiastinal,
 - . l'existence ou non d'une cardiomégalie,
 - . l'état du champ pulmonaire opposé,
 - . enfin et surtout l'étude des ombres vasculaires sera minutieuse car capitale dans l'orientation diagnostique. Signalons à ce propos, la prise de cliché "tête en bas" qui permet à S. Kubicz (175) une meilleure appréciation de ces ombres vasculaires.

II - De toute façon.

Ces clichés simples doivent être complétés par des coupes tomographiques de face de cm en cm par rapport au plan postérieur et de profil par rapport au plan médian.

Ces tomographies permettent une analyse plus précieuse :

- des régions hilaires,
- de la tonalité parenchymateuse,
- des axes broncho-vasculaires.

III - L'étude radiologique dynamique.

Elle est représentée par l'examen radioscopique qui fournit chez le grand enfant tout comme chez l'adulte des renseignements importants concernant la dynamique pulmonaire et médiastinale. Ces renseignements seront inscrits sous forme de documents, car cette étude doit toujours être complétée par des radiographies prises en inspiration et expiration.

Chez le nourrisson surtout s'il est en détresse respiratoire, la radioscopie pose quelques problèmes. Outre la contention, la grande fréquence du rythme respiratoire oblige souvent à une durée d'exposition importante même si l'opérateur est bien accommodé ou s'il travaille avec un amplificateur de Brilliance. Il s'ensuit la possibilité d'une dose d'irradiation qui est loin d'être négligeable. C'est pour ces raisons que l'on préfère chez lui la radiographie avec prise des clichés en inspiration et expiration. A partir de ces clichés, des agrandissements pourront être effectués permettant une analyse plus minutieuse des phénomènes dynamiques.

Quels sont les renseignements que peut fournir cette étude ?

- Dans un premier temps elles confirment des données de la simple radiographie, à savoir :
 - . gros poumon distendu avec espaces intercostaux élargis et abaissement diaphragmatique lors de l'inspiration,
 - . ou petit poumon clair.
- Surtout elle permet d'apprécier la qualité et l'importance d'un balancement médiastinal éventuel.

- A l'expiration :

- . Le côté pathologique ne s'obscurcit pas par rapport au côté sain et bien souvent l'hyperclarté est mieux visible sur les clichés pris en expiration.

Surtout l'air s'évacue mal du poumon pathologique, le volume thoracique diminuant, il s'ensuit que le médiastin se déplace vers le côté sain.

C'est le phénomène du "trapping" ou emprisonnement de l'air expiratoire décrit en 1899 par Holzmecht et désigné aussi comme le signe de Holzmecht Jacobson. Ce phénomène est dû à un manque de compressibilité du poumon.

- A l'inspiration :

Au contraire, le poumon sain se gonfle plus rapidement que le poumon hyperclaré, le médiastin revient à sa position moyenne voire même se déplace vers le côté pathologique.

IV - Autres techniques radiographiques.

Nous ne ferons que citer :

- la cinédensigraphie utilisée par R. Kourilsky,
- la stradidensigraphie de Marchal (1949),
- l'enregistrement de la dynamique par la radiocinématographie,

techniques que nous n'avons pas employées pour la pratique de ce travail.

V - Le temps bronchologique.

C'est le deuxième temps de cette étude radiologique. Il comprend deux méthodes :

- La bronchoscopie dont l'emploi est presque systématique dans le cas de poumon hyperclair.

- La bronchographie dont les indications dépendent des renseignements étiologiques fournis par la clinique et la radiographie.

A/- La bronchoscopie

dont nous voudrions rappeler quelques caractères propres,

Chez le nourrisson :

Elle nécessite :

- 1)- Des tubes tracheo-bronchoscopiques rectilignes et cylindriques dont le calibre est adapté à l'âge et au diamètre des conduits.
- 2)- Une prémédication permettant d'émousser la sensibilité générale et le réflexe tussigène.
- 3)- Une bonne position de la tête du nourrisson couché sur le dos et soutenu par des aides. La tête doit être en hyperextension selon la position de Boyce où l'hyperextension porte sur les articulations sous-occipitales : cette manœuvre ramène dans l'alignement les incisives supérieures et l'axe laryngo-trachéal.

- 4)- Une bonne visibilité et un assèchement des voies respiratoires.
- 5)- Une introduction du tube sous le contrôle de la laryngoscopie directe le plus souvent.

Les incidents de la bronchoscopie se rencontrent surtout chez le nourrisson.

Aussi chez un enfant en détresse respiratoire elle peut aboutir à des arrêts cardio-respiratoires. Dans ces cas, elle doit toujours être précédée d'une bonne réanimation où l'oxygénothérapie a une place prédominante. D'autre part, un matériel de réanimation doit toujours être à la portée du bronchoscopiste.

Il peut s'agir encore :

- d'inondation bronchique relevant de l'épuisement du réflexe tussigène et d'une hypersecretion bronchique;
- d'œdème sous-glottique dû à un traumatisme de la muqueuse tracheo-bronchique par un tube de trop fort calibre.

La majorité des bronchoscopies de nos observations furent effectuées par le Docteur Autier et nous n'avons pas eu d'incident.

L'intérêt d'un tel acte est double dans le cadre des hyperclartés pulmonaires unilatérales.

Diagnostic : elle permet d'apprécier :

- la topographie des troncs bronchiques et l'état de leur muqueuse ;

- l'existence d'une sténose bronchique intrinsèque ou extrinsèque ou au contraire elle peut conclure à la liberté des conduits aériens directement explorables ;
- l'éventualité d'une sécrétion purulente qui sera recueillie pour une étude bactériologique.

Thérapeutique par l'ablation par exemple d'un corps étranger ou d'un granulome intra-bronchique.

B/- La bronchonographie.

La bronchonographie chez l'enfant fut bien étudiée par J. Lefebvre, V. Cremer, Ch. Autier (187) notamment, qui en 1956, à propos de 350 cas exposent leur technique. Les bronchographies de notre travail furent effectuées pour la plupart par Ch. Autier. Nous rappellerons brièvement quelques notions pratiques et nous terminerons par l'intérêt de cet examen dans le cadre qui nous intéresse.

1)- Brefs rappels techniques.

Préparation :

L'enfant est à jeun, ayant reçu une heure avant une prémédication à la base de Gardénal sodique et de sulfate d'atropine.

Emploi de sondes adaptées.

Conduite :

- Chez le grand enfant qui collabore :

Pulvérisation d'anesthésique local (pentocaïne à 1 %) au niveau d'une narine, du pharynx, du larynx sous laryngoscopie

indirecte, l'enfant étant en position assise. La sonde est passée par le nez et dirigée par laryngoscopie indirecte dans la trachée qui est anesthésiée. Puis mise en position pour l'étude radiologique et complément d'anesthésie locale, le produit pulvérisé ne doit pas dépasser 2 à 3 cm.

- Chez le tout petit :

- . Difficulté à effectuer chez le nouveau-né.
- . Chez le nourrisson, la technique est semblable mais : emploi de la laryngoscopie directe.

La sonde est toujours passée par le nez ce qui permet :

- à l'enfant d'être moins impressionné,
- à la sonde d'être mieux tenue,
- à l'enfant de ne pas saliver.
- . Il est exceptionnel que l'on soit obligé d'utiliser l'anesthésie générale.

Le choix du produit de contraste :

Dans nos observations, les bronchographies furent pratiquées avec :

- soit du lipiodol sulfanilamidé,
- soit du propylx huileux, ce dernier étant peu irritant pour la muqueuse, donnant des couches minces assez belles, un bourrage alvéolaire minime et rare, un nettoyage rapide.

Le remplissage :

s'effectue segment par segment, en faisant respirer à fond, sous scopique ou télévision avec au besoin amplificateur de brillance.

D'une manière générale, l'étude du lobe inférieur et du lobe moyen se fera en position verticale, l'étude du lobe supérieur couché du côté à examiner.

En moyenne, 4 à 5 clichés seront pris de l'hémipoumon à examiner :

2 faces, l'une en position verticale,
l'autre en position couchée.
2 profils avec les mêmes positions,
1 oblique.

2)- Intérêt de la bronchographie dans les hyperclartés pulmonaires unilatérales.

a)- En premier lieu, elle autorise l'élimination des hyperclartés qui sortent de cette étude du fait de la non-pénétration du produit de contraste dans certains kystes bronchogéniques ou dans certaines cavités géantes, dans les bulles d'emphysème. Dans ces cas elle montre le refoulement et le tassement du parenchyme sain.

b)- En second lieu, lorsqu'elle est pratiquée elle permet l'étude de la topographie de l'arbre bronchique et l'étude morphologique des bronches. Ces données viennent s'ajouter aux renseignements radiocliniques pour contribuer à la précision d'un diagnostic étiologique.

VI - L'étude de la vascularisation pulmonaire.

L'exposé de cette étude comprendra :

- les moyens d'étude chez l'enfant,

- leur intérêt dans les hyperclartés pulmonaires unilatérales.

A/- Les moyens d'études.

Ces moyens d'étude sont :

- l'angiopneumographie par voie droite,
- l'aortographie,
- la scintigraphie.

1)- L'angiopneumographie par voie droite (13 - 35)

Elle s'effectue chez un enfant à jeun, prémédiqué, aux bonnes fonctions rénales, après étude de la crase sanguine et après avoir pratiqué un test à l'iode. Elle se fait sous anesthésie générale ou non. L'injection du produit a lieu dans une veine périphérique. Il peut s'agir de vasurix ou de radiosélectan. Cette injection se fait sous pression et rapidement. La progression du produit est surveillée sous scopie ou télévision.

2)- L'angiographie sélective,

consiste après dénudation d'une veine périphérique généralement au niveau du pli du coude à monter une sonde adéquate au niveau des cavités droites. Elle permet :

- la prise des pressions,
- l'injection sélective du produit de contraste.

Pour ces deux méthodes l'obtention des documents se fera :

- soit par prise de clichés espacés à cadence rapide comme dans les observations (n° 14 et n° 21) ;

- soit par radiocinéma avec amplificateur de brillance comme dans notre observation (n° 22).

3)- L'artériographie pulmonaire (29).

Elle permet la visualisation de la vascularisation systémique du poumon. L'étude du système des vaisseaux bronchiques dans l'emphysème notamment repose sur les travaux américains de Cudkowiez (77) et Greenshaw. Elle peut aussi objectiver la présence d'artères anormales issues de l'aorte thoracique comme dans notre observation n° 12.

4)- Les explorations isotopiques (19 - 94 - 95 - 97 -
173 - 182 - 219)

La scintigraphie pulmonaire a fait l'objet de nombreux travaux depuis qu'elle est entrée dans la pratique pneumologique à la suite des travaux de Taplin et Wagner (268) en particulier.

Basée sur l'utilisation de traceurs radioactifs sous forme de particules, elle permet l'étude simultanée et comparative des différentes zones de parenchyme dont elle apprécie la ventilation et la perfusion ainsi que la relation réciproque de ces deux fonctions pulmonaires.

L'angiographie permet d'explorer les gros vaisseaux mais ne renseigne pas sur la qualité de la circulation périphérique. Chez un enfant, la bronchspirométrie séparée n'est guère réalisable. Ces lacunes peuvent être comblées chez lui par l'exploration fonctionnelle pulmonaire à partir de radio-isotopes.

De nombreux travaux sur la scintigraphie pulmonaire chez l'enfant furent publiés et nous citerons les plus récents :

ceux de Gyepes (145),
de Pendarvis (219)
et de B. Kjellman (170).

Ce dernier auteur étudia la fonction régionale pulmonaire avec du Xenon 133 chez des enfants atteints de pneumonie. Cette technique permet une étude de la ventilation et de la perfusion, en effet :

- La ventilation régionale est déterminée par inhalation de xenon 133. L'activité de chaque région correspond alors aux possibilités de ventilation locale.

- La circulation régionale est étudiée après injection d'une solution saline de xenon. Le gaz inerte est éliminé de l'organisme dès le premier passage pulmonaire et l'activité de chaque région est fonction du débit circulatoire local.

Notre pratique.

Depuis six mois nous pouvons faire pratiquer des scintigraphies pulmonaires chez nos enfants dans le laboratoire des explorations fonctionnelles par radioisotopes du Professeur G. Milhaud, au C.H.U. de Saint Antoine à Paris. Elles sont effectuées en général par le docteur Mench qui a bien voulu nous renseigner pour les détails techniques.

Principe.

C'est l'étude de la vascularisation pulmonaire par la méthode utilisant les macroagréats d'albumine marqués à l'iode 131.

Ce produit est présenté sous forme de solution dont la concentration est telle qu'un millilitre représente 500 microcuries. Le principal problème chez l'enfant est la dose de radioactivité à injecter. Sachant que chez l'adulte la dose est d'environ 300 microcuries, la dose par rapport à la surface corporelle fut calculée à 100 microcuries par m², ce qui représente, en fait, une dose moyenne à injecter de 4 microcuries par kilogramme de poids corporel. Avec de telles doses sont obtenues : une embolisation régulière du lit capillaire par les macroagrégats et surtout une masse de radioactivité suffisante. La détection des émissions des particules se fait au moyen de la camera d'Anger à laquelle est associée un appareil polaroïde permettant la prise de photographie sous 4 incidences :

- une face antérieure,
- une face postérieure,
- deux profils si nécessaire.

Cette technique nous a permis (observations n° 12 et n°14) d'obtenir de très belles images sur la qualité de la vascularisation dans deux cas d'hyperclarté pulmonaire unilatérale. Il s'agit d'une méthode pratique et sans danger pour l'enfant. En effet pour la dose injectée, le poumon ne subit une irradiation que de 0,30 rad soit l'équivalent de la quantité de radioactivité pour la prise d'un cliché standard. Au bout de deux heures, la radioactivité est pratiquement négligeable, la durée vie de l'iode 131 étant de quelques heures. Les macroagrégats sont éliminés par le système réticulo-endothélial, l'iode par les reins.

En conclusion de ce chapitre :

Nous pensons que ces moyens d'étude de la vascularisation pulmonaire doivent être mis en oeuvre dans de nombreux cas d'hyperclarté pulmonaire unilatérale et notamment la scintigraphie dont l'inocuité et la facilité doivent rendre de grands services chez le nourrisson. L'idéal sera représenté par la réalisation pratique de l'étude de la ventilation régionale à partir d'inhalation de particules radioactives qui permettrait ainsi de connaître le rapport ventilation-perfusion d'une manière simple chez l'enfant où la bronchspirométrie est pratiquement impossible. Cependant, nous verrons au chapitre suivant qu'une méthode d'exploration fonctionnelle en cours d'expérimentation pourrait réaliser cet espoir sur l'étude de la ventilation pulmonaire régionale.

LES EXPLORATIONS FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES

L'intérêt des explorations fonctionnelles respiratoires dans l'hyperclarté pulmonaire unilatérale reside dans l'établissement d'un schéma ventilatoire qui peut fournir un élément supplémentaire dans la discussion étiologique. Elles permettent, en outre, de suivre l'évolution mais elles n'apportent rien quant à l'établissement du diagnostic positif de ce syndrome radioclinique. Les problèmes qui se posent ici dépendent de l'âge des sujets. Ainsi, en pratique courante, il est bien difficile d'obtenir des résultats valables chez le nourrisson. De même, la bronchspirométrie séparée est pratiquement irréalisable chez l'enfant.

ANALYSE DES METHODES D'EXPLORATION UTILISEES EN PEDIATRIE.

A/- La spirographie globale (279 - 280).

1 - Elle est utilisée à partir de l'âge de 7 ans.

En fait, la réalisation pratique correcte de l'épreuve dépend aussi bien :

- de l'opérateur = maîtrise technique suffisante, aptitude à mettre en confiance l'enfant,
- que du degré de coopération et de compréhension de l'enfant lui-même.

Les appareils utilisés peuvent être identiques à ceux employés chez l'adulte. L'enfant est raccordé au spirographe par un embout buccal, un pince-nez excluant la respiration nasale.

Les valeurs théoriques des volumes pulmonaires sont fonction du cube de la taille mesurée debout (138) sauf pour le volume résiduel où cette corrélation ne semble pas très bonne (280). Le rapport volume résiduel sur capacité totale est plus bas que chez l'adulte ; il est compris entre 15 et 20 %.

Enfin, l'étude de la capacité fonctionnelle résiduelle ne demande pas la coopération de l'enfant.

Sur le plan des débits, il faut noter :

- qu'assez souvent est calculé le volume expiratoire minimum en une demie-seconde,
- que le coefficient de Tiffeneau ($\frac{\text{VEMS}}{\text{CV}} \times 100$) est normalement supérieur à 85 % avec de nombreuses variantes individuelles (variation de 7 % du VEMS) si bien que ce rapport est considéré comme anormal que s'il est inférieur à 75 %;
- que l'activité des agents pharmacodynamiques peut être aussi étudiée.

II - Chez le prématuré et le nouveau-né.

De nombreuses études anglo-saxonnes et françaises (Grislain (142)) ont paru ces dernières années. Les techniques pour mesurer ces petits volumes nécessitent un appareillage où l'inertie doit être faible, l'espace mort petit, le système d'enregistrement très sensible. De plus, l'étude en régime ventilatoire

stable peut se faire pendant le sommeil. Quelque soit l'intérêt de ces mesures chez le tout petit, il faut bien dire qu'elles ne sont effectuées que dans des centres spécialisés et qu'elles n'ont guère d'utilisation pratique en pédiatrie courante.

III - Dans l'hyperclarté pulmonaire unilatérale,

la spirométrie globale montre assez fréquemment un syndrome obstructif par chute des débits et augmentation du volume résiduel, d'intensité variable (observations 6 et 16).

B/- La mécanique pulmonaire.

En pédiatrie, c'est surtout à l'étude de la compliance pulmonaire que l'on s'est intéressé. La compliance est la variation de volume pulmonaire par unité de variation de pression ou encore il s'agit du volume d'air exprimé en millilitre déplacé par les poumons quand il existe une variation de pression intra-thoracique de 1 cm d'eau. Elle a été mesurée chez le jeune enfant et même chez le nouveau-né. Son calcul nécessite la connaissance :

- de la pression intra-thoracique qui est sensiblement égale à la pression intra-oesophagienne,

- du volume courant mesuré à l'aide du pneumotachogramme qui permet aussi de connaître le débit instantané des voies aériennes.

Chez le tout jeune enfant, l'impossibilité d'obtenir un arrêt respiratoire en des positions différentes explique que la compliance est étudiée au début et en fin d'inspiration où les débits sont nuls. Il s'agit donc de la compliance dynamique qui est,

par exemple, de 5 ml/cm d'eau. Chez le nouveau-né, elle est augmentée dans l'emphysème, les distensions pulmonaires.

C/- La gazométrie.

L'étude des gaz du sang artériel donne des renseignements sur la compensation ventilatoire aux mauvaises conditions anatomiques. Chez le tout petit on utilise le plus souvent du sang capillaire artériolisé. Cependant, cette méthode n'est pas sans erreur, notamment en cas de cris ou d'agitation qui modifient l'équilibre des gaz.

Dans l'hyperclarté pulmonaire il peut arriver que la perfusion sanguine soit conservée dans les territoires mal ventilés réalisant un shunt intra-pulmonaire où l'hypoxémie ne se corrige pas sous oxygène. Au contraire, il peut aussi exister une réduction de la perfusion sanguine dans des zones bien ventilées donnant une augmentation de l'espace mort caractérisée par une hypoxémie avec hypercapnie.

D/- Pour terminer ce chapitre, des explorations fonctionnelles, nous voudrions signaler que les rapports ventilation - perfusion régionale pulmonaire peuvent être étudiés par l'emploi de méthodes isotopiques et notamment de Xenon 133 (B. Kjellman (170)).

PROBLEMES PRATIQUES POSES PAR CES EXPLORATIONS EN PEDIATRIE.

Les deux problèmes majeurs à l'enfant sont :

1)- La difficulté des explorations chez le nourrisson du fait de son absence de coopération, de son opposition avec agitation et cris. Ceci empêche d'obtenir un régime ventilatoire stable.

2)- L'impossibilité d'effectuer une bronchspirométrie séparée chez l'enfant.

C'est pourquoi certaines explorations sont en cours d'expérimentation et notamment l'étude des variations de l'impédance profonde qui permettrait d'évaluer la ventilation spontanée des deux poumons. Cette méthode est en cours d'élaboration dans certains laboratoires de physiologie pulmonaire (140) et a commencé à avoir une traduction pratique dans le laboratoire des explorations fonctionnelles respiratoires du Professeur Vialatte aux Enfants-Malades.

Le principe de la méthode consiste à étudier entre des électrodes appropriées, placées sur le thorax et traversées par un courant de faible voltage, les différences de résistance recueillies de part et d'autre des électrodes. Cette différence de résistance dépendant des variations de la résistivité des organes intrapulmonaires et ayant un rapport linéaire avec les variations de la ventilation globale à la bouche mesurée par pneumotachographe intégré l'on conçoit que l'on puisse apprécier la ventilation d'un poumon par rapport à l'autre côté. En pratique, les variations de l'impédance sont étudiées sur un temps assez long (10 à 15 minutes) et enregistrées sur un graphique. Les accidents du tracé sont mesurés en millimètres ce qui permet une étude comparative de plusieurs enregistrements.

L'intérêt de cette méthode est qu'elle est non traumatisante, qu'elle peut être renouvelée autant de fois que cela est nécessaire, qu'elle est indolore. Cependant chez le nourrisson un minime déplacement des électrodes à l'occasion de mouvements spontanés peut entraîner des erreurs. Aussi est-elle effectuée le plus souvent sous sommeil. Nous avons utilisé cette méthode dans quatre de nos observations. Si dans trois d'entre elles les résultats semblent satisfaisants (observations n° 14-16-17), dans l'observation n° 6 les résultats semblent discordants par rapport à ceux fournis par la spiropgraphie globale (déficit de 12 % des débits, ventilation symétrique à l'impédance) et le siège des lésions pulmonaires à gauche sur les radiographies. Cependant, une telle méthode rendrait de grands services dans l'étude de la ventilation régionale pulmonaire chez l'enfant.

CONCLUSIONS.

Au terme de ce chapitre sur les moyens du diagnostic d'un poumon hyperclair chez l'enfant, nous voudrions faire les remarques suivantes :

- 1)- La clinique a pratiquement toujours été au premier plan sauf dans trois observations sur 19 (observations n° 4 - 10 - 12). Elle a guidé l'exploration radiologique qui a affirmé le diagnostic de ce syndrome.
- 2)- La difficulté de certaines explorations fonctionnelles chez le nourrisson et l'intérêt chez lui de méthodes comme la scintigraphie pulmonaire et l'étude des variations de l'impédance profonde comme dans notre observation n° 14.

La facilité d'exécution de ces deux méthodes permettrait chez lui d'obtenir un profil régional de la ventilation et de la perfusion pulmonaires et partant une meilleure approche "fonctionnelle" des hyperclartés pulmonaires unilatérales notamment.

- 3)- Enfin insistons chez l'enfant sur l'intérêt diagnostic mais aussi thérapeutique (en cas de granulomes, de corps étrangers par exemple) de la bronchoscopie.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

L'hyperclarté pulmonaire unilatérale étant définie comme une hyperclarté parenchymateuse plus ou moins généralisée, diffuse et homogène, nous voyons que, devant un tel tableau, le clinicien devra éliminer :

1°) Ce qui n'est pas une hyperclarté.

- Les artéfacts techniques,
- les lésions pariétales unilatérales,
- les fausses hyperclartés par opacité du poumon opposé.

2°) L'hyperclarté étant certaine, s'assurer qu'elle n'est pas circonscrite.

I - LES ARTEFACTS TECHNIQUES.

Lorsque le médecin est en présence d'une radiographie pulmonaire où il semble exister une hyperclarté pulmonaire unilatérale, il doit savoir que certaines erreurs peuvent en être la cause :

- Mauvais centrage du sujet par rapport à l'ampoule,
 - Mauvais centrage de l'ampoule par rapport au sujet.
- Dans ce cas l'hyperclarté siège du côté le plus près de l'ampoule.
- Bon centrage de face mais le sujet est en légère rotation. Il s'ensuit une légère densité d'un poumon et une hyperclarté de l'autre.

-- Mauvais développement du film.

- Effet grille : l'emploi d'une grille permettant d'arrêter le rayonnement diffusant peut être source d'erreurs si la grille est mal centrée ou si l'ampoule est déplacée latéralement (comme dans notre observation n° 1).

- A l'opposé, il faut signaler qu'un cliché pris en mauvaise inspiration peut méconnaître une hyperclarté.

D'où l'intérêt de bien connaître les éléments nécessaires à un bon cliché que nous avons vus dans un chapitre précédent.

II - LES ERREURS PAR LESIONS UNILATERALES PARIETALES.

Les lésions unilatérales de la paroi thoracique peuvent se traduire radiologiquement par une hyperclarté. Cependant, dans la majorité des cas, l'examen clinique en a permis le diagnostic. Elles peuvent intéresser les différents plans de la paroi d'un hémithorax.

A.- Atteinte des côtes et de la clavicule.

L'absence ou l'aplasie de ces éléments peut se traduire par une hyperclarté localisée.

- L'aplasie des premières côtes.

Bien visible sur les radiographies et souvent/à d'autres ^{associée} malformations à type d'hémivertèbres surtout (56).

- Les anomalies de développement de la clavicule

sont dues à une anomalie d'un des trois noyaux d'ossification.

Ainsi, on peut rencontrer au niveau d'une clavicule :

- . de nombreux cas où seule la partie sternale est développée,

- . des cas où seule manque la partie médiane.

Il peut encore s'agir d'un développement asymétrique des deux clavicules.

- . L'hyperclarté localisée que peuvent donner ces anomalies est donc diagnostiquée sur les constatations osseuses qui s'associent souvent à des modifications craniennes, vertébrales, métacarpiennes (dyostose cleido-cranienne).

- Toutes les dysplasies thoraciques,

qui sont parfois asymétriques et dont l'allure n'étant pas toujours aussi caricaturale que celui de la maladie de Morquio, de l'achondroplasie, peuvent ne pas permettre un diagnostic d'emblée.

B.- Les scolioses.

Les scolioses notamment cervico-dorsales peuvent donner sur un cliché pulmonaire une image d'hyperclarté unilatérale. En effet, si le poumon semble "voilé" du côté concave où les arcs postérieurs se rapprochent les uns des autres, il peut apparaître plus clair du côté convexe de la scoliose où les côtes s'écartent en divergeant.

C.- Atteinte musculaire unilatérale.

Nous envisagerons deux catégories d'atteinte musculaire de diagnostic clinique facile mais qui peuvent donner un aspect d'hyperclarté radiologique si elles sont unilatérales.

- Les Amyotrophies.

Toutes les causes d'amyotrophie musculaire peuvent donner ce faux syndrome d'hyperclarté pulmonaire unilatérale si elles prédominent d'un côté. Les amyotrophies neurogènes sont les plus fréquentes.

- L'agénésie du grand-pectoral (Observation n° 2) (cliché n° 1)

- La plus commune de toutes les anomalies musculaires, l'agénésie du grand pectoral, s'observe dans un cas sur 1000 à 10.000 sujets. Une malformation s'y associe dans un quart à la moitié des cas. Cette anomalie non héréditaire n'entraîne aucun trouble fonctionnel. La clavicule est souvent hypertrophiée à sa partie moyenne.

- Le diagnostic clinique est facile mais le radiologue non prévenu peut évoquer une hyperclarté pulmonaire unilatérale. Ce sont souvent les anomalies associées qui amènent à consulter :

. Syndactylie, microdactylie, brachydactylie (syndrome de Poland), doigts surnuméraires.

. Raccourcissement de tout le membre supérieur du côté malformé.

. Hypoplasie du sein, absence de mamelon ou mamelon rudimentaire déplacé en haut et en dedans.

. Défaut ou déplacement des poils axillaires et des glandes sudoripares.

. Anomalies des côtes, des cartilages costaux, des muscles intercostaux, de la ceinture scapulaire avec hernie du poulmon et diminution de l'expansion thoracique du côté atteint.

. Enfin, une scoliose, une anomalie de Spriengel, ont été signalées.

. Un seul cas d'agenesie bilatérale est décrit (Wendel, 1905).

. L'absence du grand pectoral sans anomalie du petit pectoral ne se voit pas mais un cas d'absence isolée du petit pectoral a été rencontré (Willain).

- Le diagnostic radiologique positif comporte :

. Une hyperclarte de tout le poumon en cas d'absence totale.

. Une hyperclarté des 2/3 inférieurs dans les cas où seul manque le chef claviculaire. Le muscle restant hypertrophié, on note un aspect plus dense du sommet, ce qui peut faire croire à une atelectasie avec emphysème compensateur sous-jacent. Cependant :

- L'ombre du muscle s'étend en dehors du thorax vers la région axillaire.

- Les arborisations vasculaires sont normales ou diminuées, ce qui résulte de la perte du pouvoir filtrant de la masse musculaire.

- Pour terminer, signalons que l'association : l'absence du grand pectoral, absence ou hypoplasie du petit pectoral, absence de cartilages costaux, hypoplasie mammaire, constitue un syndrome bien défini où il ne reste que tissu sous-cutané entre la peau et la plèvre ou le péricarde. Le thorax est alors animé de mouvements paradoxaux (Ravitch) (232).

- Atteinte d'un sein.

Nous rappellerons seulement que l'absence d'un sein est souvent associée à une agénésie du grand pectoral. Mais l'aspect radiologique d'un poumon hyperclair peut être aussi réalisé en cas de développement glandulaire asymétrique.

- Conclusions.

Au terme de ce chapitre, nous voudrions insister sur le fait que la constatation d'une hyperclarté pulmonaire unilatérale apparente est vite rattachée à sa cause grâce à un bon examen clinique.

III - LES HYPERCLARTES NON PARENCHYMEUSES.

Nous aurons en vue deux diagnostics qui chez le nourrisson peuvent prêter à confusion : les hernies diaphragmatiques et le pneumothorax. En effet, dans ces deux affections est réalisé un syndrome de détresse respiratoire aigue avec :

- Asymétrie thoracique et bombement de l'hémithorax atteint.

- Hypersonorité hémithoracique.

- Abolition du murmure vésiculaire.

- Déplacement de la pointe du coeur.

Ces signes sont communs à certaines hyperclartés pulmonaires unilatérales.

A.- La hernie diaphragmatique congénitale.

- La plus fréquente est la hernie postero-latérale gauche du foramen de Bochdaleck. Elle est due à une anomalie du développement du diaphragme durant la vie embryonnaire dans 90 % des cas (Guttman) et ne possède pas de sac.

- Elle réalise chez le nouveau-né un tableau de détresse respiratoire dont quelques éléments cliniques peuvent orienter le diagnostic :

- . Existence de signes digestifs.
- . Classiquement un abdomen plat contrastant avec un hémithorax distendu.

- En fait, le diagnostic est assuré par l'examen radiologique qui : tout en montrant un hémithorax clair avec déviation médiastinale vers la droite retrouve des images de segmentation figurant des anses intestinales.

- Ce diagnostic affirmé, il s'ensuit une indication opératoire d'urgence dans ces formes aiguës. R.E. Gross en 1953 sur 53 cas opérés en 11 ans obtient 46 guérisons et 7 décès.

- Trois remarques sont à faire à propos de ces hernies :

1)- Elles peuvent s'associer à d'autres malformations : hypoplasie pulmonaire, anomalie vasculaire... mais ceci est rare.

2)- Elles entraînent une compression du poumon gauche :

- . qui peut occasionner une distension compensatrice du poumon droit,

- . qui peut être de petite taille avec augmentation du volume des alvéoles existantes mais diminution de leur nombre. Ainsi Mme A. Hislop retrouve ces faits à propos d'un cas. Elle pense que le phénomène initial est la compression pulmonaire à un stade embryonnaire et qu'il s'agit du résultat de la limitation de l'espace nécessaire à la croissance du poumon comprimé.

3)- Enfin l'association d'une hernie diaphragmatique congénitale avec un emphysème lobaire géant a été signalée (Leahy - Busth) (185).

B.- Le pneumothorax.

- Il s'agit du diagnostic différentiel essentiel du poumon hyperclair de l'enfant. Si la symptomatologie clinique peut être voisine, les arguments diagnostiques sont tirés :

- du contexte dans lequel il survient,
- des données radiographiques qui, en cas de pneumothorax généralisé montrent :

- . l'absence de toute trabéculatation au sein de la zone hyperclair,
- . un moignon pulmonaire plus ou moins rétracté au niveau du lobe.

- Assez fréquent chez le nouveau-né et le nourrisson, les causes en sont variées, qu'elles soient :

IV - FAUSSES HYPERCLARTES PAR OPACITE DU POUMON OPPOSE.

Trois aspects de la discussion sont à mentionner :

- Il existe bien un poumon opaque qui fait majorer la clarté de l'autre poumon.
- L'association d'un poumon opaque et d'un poumon hyperclair est possible.
- La différence de tonalité est certaine mais le poumon malade hyperclair est ignoré.

A.- Les opacités diffuses d'un poumon.

On conçoit aisément qu'elles rendent le poumon sain apparemment plus clair. Les causes de ces opacités diffuses sont variées, qu'elles soient d'origine pleurale ou d'origine parenchymateuse. Les opacités diffuses parenchymateuses sont de nature infectieuse ou congénitale. Deux affections congénitales de poumon opaque chez le nourrisson sont à envisager, il s'agit des agénésies et des hypoplasies pulmonaires.

a)- Les agénésies et aplasies pulmonaires unilatérales.

Il s'agit de malformations majeures rares et sur 80 protocoles anatomiques, J. Delarue note :

43 agénésies qui correspondent à une absence totale d'ébauche bronchique ou type I de Schneider,

37 aplasies où existent un moignon bronchique privé de manteau parenchymateux ou type II de Schneider.

Elles se traduisent radiologiquement par une opacité globale d'un hémithorax avec deviation du mediastin et du coeur du côté

atteint. Souvent elles s'accompagnent d'une distension du poumon opposé qui peut faire hernie. L'étude bronchologique permet le diagnostic et la distinction entre agénésie et aplasie. L'angio-pneumographie est nécessaire pour attester de l'absence de l'artère pulmonaire et préciser les malformations cardiaques souvent associées.

b)- Les hypoplasies globales unilatérales.

Elles ont un cadre mal défini et correspondent :

. soit au type III de Schneider où une bronche de petit calibre se termine par un bourgeon charnu sans différenciation lobaire,

. soit au 3ème degré de Monaldi où l'arrêt de développement est constaté entre les bronches lobaires et les bronches sous-segmentaires incluses.

. soit pour J. Delarue à tous les défauts de développement postérieurs à la 3ème semaine, en dehors des agénésies et des aplasies.

B.- L'association d'un poumon hyperclair et d'un poumon opaque.

Cette possibilité se rencontre dans de nombreuses circonstances et nous l'avons déjà signalé dans les agénésies pulmonaires unilatérales où le poumon opposé peut être distendu par un emphysème compensateur.

Récemment, certains pédiatres français (278) ont rapporté onze observations de nouveau-nés et de nourrissons présentant un poumon hyperclair et un poumon controlatéral plus ou moins condensé.

La discussion diagnostique était celle d'emphysème ou de distension emphysémateuse par atélectasie contro-latérale. Il s'agissait dans la majorité des cas d'atélectasies droites et d'emphysème gauche avec hernie médiastine et déplacement médiastinal. De leur rapport il ressort que tout doit être mis en oeuvre pour arriver au diagnostic d'emphysème obstructif car la sanction thérapeutique est totalement différente que s'il s'agit d'une distension compensatrice secondaire à une atélectasie controlatérale. Cependant, ils insistent sur la difficulté d'un tel diagnostic et reconnaissent qu'assez souvent seule l'évolution sous traitement médical permettra de trancher.

C.- La méconnaissance d'un poumon hyperclair.

Ce fait est d'une relative fréquence car devant un enfant atteint d'un syndrome respiratoire le clinicien est spontanément orienté par le poumon apparaissant plus opaque. Telle est l'observation rapportée par Ehrenhaft (102). Il en fut ainsi dans notre observation n° 22 où pendant un mois les discussions se cantonnèrent sur l'opacité apparente du poumon droit. Le caractère immuable de cette "opacité" au cours et au décours des infections respiratoires nous intrigua finalement. Le diagnostic d'hyperclarté pulmonaire gauche fut ensuite confirmé par nos explorations.

Il apparait donc difficile d'affirmer le diagnostic d'hyperclarté pulmonaire unilatérale. Cependant, il faut bien reconnaître que dans un grand nombre de cas, quand sur un cliché existe une différence de tonalité diffuse, c'est du côté hyperclair que se situe les phénomènes pathologiques qu'il convient d'identifier.

V - LES HYPERCLARTES PARENCHYMATEUSES UNILATERALES CIRCONSCRITES.

Dans ce chapitre nous aurons surtout en vue les épanchements gazeux intra-thoraciques dont les dimensions sont telles que la détection de leurs limites est souvent délicate. On conçoit dès lors que le diagnostic entre ces distensions gazeuses géantes et les hyperclartés pulmonaires unilatérales diffuses et homogènes puisse poser des problèmes ardu. Schématiquement on peut classer ces hyperclartés circonscrites en acquises et congénitales, et dans la majorité des cas elles sont l'apanage du nourrisson.

A.- Hyperclartés circonscrites acquises.

Il s'agit surtout de bulles post-infectieuses que Duken a décrit sous le nom de pneumatocèles au cours et au décours de pneumopathies aiguës bactériennes. Elles s'observent aussi dans les pneumonies ou bronchopneumonies de la coqueluche et de la rougeole (R. Debré, J. Marie). En pratique la grande cause de ces bulles géantes est la staphylococcie pleuro-pulmonaire du nourrisson. Ces formations bulleuses peuvent se réduire à une bulle unique géante occupant tout un hémithorax qui apparaît hyperclair et refoule le médiastin vers le côté opposé. Elles peuvent se traduire par un tableau clinique dramatique ou au contraire être de découverte systématique lors de la surveillance radiologique d'un nourrisson atteint de staphylococcie pulmonaire. Leur diagnostic est souvent facile puisqu'elle apparaît au cours de la maladie infectieuse. Mais il est de rares cas où l'infection a été torpide et la bulle peut apparaître comme primitive. Le diagnostic repose alors sur plusieurs arguments dont les principaux sont tirés de :



- La clinique : existence de fièvre, d'un syndrome infectieux.
- La radiologie : découverte des contours fins de la clarté gazeuse appréciés au besoin par des coupes tomographiques. Persistance à l'apex et à la base d'un peu de parenchyme du poumon sous-jacent souvent comprimé.
Existence dans le poumon opposé de lésions parenchymateuses éventuelles.
Et surtout variabilité de l'image à des contrôles successifs et sa disparition progressive en un ou plusieurs mois.

Le diagnostic de pneumatocèle géante staphylocoïque est capital à porter car il contre-indique tout exérèse chirurgicale. Il se peut, cependant, que l'importance de l'asphyxie conduise à un drainage. Cependant dans la majorité des cas, ces bulles finissent par guérir par effacement concentrique. La pathogénie de telles lésions n'est pas univoque et parmi les théories proposées on peut citer :

- La distension d'une cavité nécrotique par trouble de ventilation 2° à une sténose bronchiolaire inflammatoire ou à un oedème de la muqueuse.
- La rupture alvéolaire par phénomènes neurovégétatifs ou trophiques.
- Voire une arteriolite aiguë oblitérante.

B.- Les hyperclartés circonscrites congénitales.

Trois affections, quand elles prennent un aspect géant, peuvent simuler une hyperclarté pulmonaire unilatérale. Ce sont :

- les kystes dysembryoplasiques,
- l'emphysème malformatif géant,
- le poumon adénomatoïde.

1)- Les kystes dysembryoplasiques.

Ce sont les kystes ballons de Parmelee et Apfelbach. Il sembla s'agir d'une affection rare puisque Bailly en 1957 fait état de 38 cas dans la littérature, auxquels il joint 3 cas personnels. Un autre travail français (26), en 1962, en décrit 6 cas, dont 4 à droite et 2 à gauche. En général, ils sont intra-pulmonaires et Bailly (10) n'en a retrouvé que 8 qui sont pédiculés à un lobe pulmonaire.

- Leurs caractéristiques sont les suivantes :

- Sur le plan anatomo-pathologique :
 - . Pas de prédominance de siège.
 - . Absence de plan decclivage mais démarcation nette avec le parenchyme sain du fait d'une différence de couleur.
 - . La ponction laisse fuir l'air mais n'affaisse pas le kyste.
 - . Association à d'autres anomalies, notamment :
 - . anomalie vasculaire d'origine systémique,
 - . malformation cardiaque.

. La cavité est libre de cordages, le plus souvent unique (3 fois sur 6 pour Binet) et sa paroi interne tourmentueuse contient un revêtement bronchique avec :

- . des plaques cartilagineuses irrégulières,
- . voire des glandes muqueuses, des muscles, des vaisseaux,
- . l'ensemble reposant sur une membrane basale.

En fait dans les kystes ballons, les éléments sont difficiles à mettre en évidence et il faut savoir les rechercher au voisinage de l'abouchement des bronches de drainage (Bailly).

- Sur le plan radiologique :

Ils réalisent une hyperclarté pulmonaire unilatérale d'apparence homologue et sans cloisons intra-cavitaires, refoulant le médiastin vers le côté opposé, abaissant le diaphragme homolatéral. Cette hyperclarté est particulière car :

- limitée par des contours réguliers et fins ou flous se raccordant à la paroi et au médiastin selon un angle obtus, sans contenu liquidien.

- On y retrouve la triade classique de Anspach et Wolman :

- . persistance de zones de parenchyme avec le dessin de la trainée visible aux deux pôles de l'hémithorax.
- . Absence de moignon pulmonaire rétracté près du hile.
- . Limite interne juxta-médiastinale pouvant chevaucher l'ombre cardiaque.

. caractère en général immuable et fixé de telles images

. absence d'opacification et déplacement important des vaisseaux pulmonaires.

L'importance devant de tels kystes est d'affirmer leur caractère congénital et de les distinguer de certains pseudo-kystes acquis et secondairement remaniés. Ce diagnostic ne peut être porté que sur un ensemble concordant d'arguments d'ordre anamnestique, clinique, radiologique, bronchopathique, histologique et vasculaire. Pour les uns (74) certains éléments sont plus évocateurs :

- facteur dysgénétique familial,
- coexistence d'autres dysembryoplasies homoplastiques respiratoires (présence de kystes pulmonaires pleins et gazeux)
- association à d'autres malformations congénitales (85).

Il semblerait que l'anomalie se situe vers le 3ème - 4ème mois de la vie intra-utérine à la période fœtale ou canalaire.

B.- Le poumon adénomatoïde de l'enfant.

Cette affection encore appelée malformation adénomatoïde congénitale par Ch'in et Tang a bien été étudiée par Craig (75) qui en a rapporté 4 cas. Elles touchent le nouveau-né et les jeunes nourrissons qui sont en proie à une détresse respiratoire aiguë avec distension d'un hémithorax. Radiologiquement, il existe une hyperclarté pulmonaire avec refoulement médiastinal. Cependant, l'analyse radiologique fournie par les observations publiées montre que :

- . L'hyperclarté a pu être précédée par une masse dense contenant des clartés (Obs.n° 1 et 2 de Craig).

- . L'hyperclarté correspond à une masse gazeuse plus ou moins ovalaire et comprime le parenchyme pulmonaire qui apparaît souvent comme une condensation le long du médiastin.

Ce sont ces critères radiologiques distinctifs qui nous ont permis de placer cette maladie dans le diagnostic différentiel des hyperclartés pulmonaires unilatérales, mais il est aisé d'admettre comme arbitraire une telle attitude.

Le diagnostic étiologique de cette masse gazeuse intrathoracique est fourni par l'examen anatomopathologique. Aussi Craig qui a fait opérer trois de ces quatre malades en a précisé les caractères :

- . masse ayant la consistance du caoutchouc mousse,
- . semblant faire partie d'un ou de plusieurs lobes pulmonaires mais sans rapport avec la bronche lobaire normale, sans pédicule bronchique.
- . contenant de multiples cavités d'aspect polykystique, à contenu liquidien ou aérien, associées à des lésions emphysemateuses. La paroi des kystes est bordée soit par un épithélium cilié cylindrique, soit par une seule couche épithéliale cuboïde. La muqueuse a un aspect polypoïde, les zones bordées d'un épithélium bronchique sont riches en tissu élastique et il n'existe aucune formation cartilagineuse.

Ces aspects histologiques ont permis à Kivitten d'évoquer une malformation des bronchioles terminales et des canaux alvéolaires, donc un trouble de l'organogénèse bronchiolo-alvéolaire survenant à un stade tardif de la vie embryonnaire. Il en résulterait, du fait de l'importance de l'anomalie structurale, que les signes cliniques surviennent dès les premiers jours de la vie.

A côté de cet aspect survenant chez le nouveau-né, il nous faut signaler les cas survenant chez le grand enfant. Aussi en est-il de l'observation que notre maître, le Professeur Gerbeaux, a publié récemment (137) et qui était la première observation française par l'âge de l'enfant.

Il s'agissait d'un enfant de 12 ans, sans antécédent particulier, chez qui une radiographie pulmonaire systématique fit découvrir une image d'hyperclarté de l'hémithorax droit. Les signes radiologiques, l'histologie des pièces post-opératoires surtout permirent de conclure à une anomalie kystique de nature adénomateuse. L'explication de l'âge tardif de la découverte de cette anomalie touchant le développement bronchiolo-alvéolaire fut le fait que certaines alvéoles pulmonaires se forment tardivement jusqu'à l'âge de huit ans en moyenne. Dès lors, cette malformation pulmonaire n'était pas, dans le cas précis, congénitale à l'encontre des cas observés chez le nouveau-né.

C.- Les collections aériennes géantes isolées et apparemment primitives.

Nous en avons un exemple avec notre observation n° 3 (cliché n° 2) qui intéressait un enfant de 4 ans présentant une bulle géante du champ gauche. Cette bulle siégeait dans la scissure du poumon gauche et l'histologiste a conclu à une "bulle simple géante" sans lésion emphysémateuse du poumon gauche. Aucune affection respiratoire aigue n'a été retrouvée dans les antécédents de ce malade.

Nous pensons que l'on peut classer cette observation dans le cadre général de "l'emphysème bulleux malformatif géant". Cependant avec P. Renault (238) l'on peut grouper ces bulles en :

- 1)- Bulles **géantes** de la maladie emphysémateuse,
- 2)- emphysème bulleux scléro-atrophique (Vanishing Lung unilateral ?),
- 3)- bulles "isolées" géantes.

Dans cette dernière variété, on sait que certaines de ces bulles sont manifestement secondaires à un processus infectieux pulmonaire. L'absence de tels antécédents chez notre malade, nous autorise à faire entrer cette observation dans le cadre des bulles géantes isolées sans cause apparente dont il en existe deux types :

- les bulles intra-pulmonaires,
- les bulles extériorisées.

C'est dans ce deuxième groupe que nous rangeons notre observation. Ces bulles extériorisées ont été bien étudiées par O. Mod (208) - H. Le Brigand (186) - J. Mathey - J.P. Binet (202). Elles sont rares (4 cas sur 20 pour Binet), siègent le plus dans la partie inférieure de l'hémithorax gauche, leur taille géante est habituelle. Malgré l'importance de leur volume le poumon sous-jacent est normal et sain. Leur paroi souvent mince peut être parfois représentée par une lame fibreuse (comme dans notre cas), siégeant à la corticalité du poumon, elles peuvent être reliées au parenchyme par un pédicule (dans notre observation, elle siégeait dans la scissure du poumon gauche). Enfin, dernier élément que nous retrouvons, ces bulles adhèrent souvent au parenchyme pulmonaire. Il n'y a pas de plan de clivage.

Le mécanisme de ces bulles le plus souvent admis est celui d'une distension emphysémateuse corticale (208). L'existence inconstante d'une paroi fibreuse serait expliquée pour Renault par des réactions tissulaires provoquées par les frottements incessants dûs aux mouvements respiratoires. En conclusion, il semble bien que

ces bulles soient la conséquence d'un état malformatif d'un territoire limité de la périphérie du poumon (10).

CONCLUSIONS DE CE CHAPITRE.

Quand le clinicien est confronté à un hémithorax clair nous pensons qu'il doit, dans un premier temps :

- 1)- Eliminer les artéfacts techniques,
- 2)- Eliminer les lésions pariétales qu'un examen clinique attentif lui montrera.

Dans un second temps, lorsque cette hyperclarté est découverte au cours d'un syndrome respiratoire aigu, il doit d'emblée éliminer deux affections majeures :

- le pneumothorax,
- la pneumatocèle géante,

car l'attitude thérapeutique est très différente.

Dans un dernier temps, il doit essayer d'éliminer les hyperclartés pulmonaires circonscrites et notamment :

- les kystes aériens géants congénitaux,
- les malformations pulmonaires adénomatoïdes congénitales ou non,
- les bulles géantes primitives.

Dans ces trois affections une étude radiologique précise lui permettra d'aboutir au diagnostic de masse gazeuse pulmonaire car :

- le parenchyme pulmonaire tassé reste visible au sommet et à la base ou le long du bord médiastinal de l'hémithorax,

- la bronchographie et l'angiopneumographie au besoin, confirment le tassement des arcs broncho-vasculaires qui ne pénètrent pas la distension gazeuse.

Cependant, ces éléments différentiels peuvent être difficiles à retrouver et pourtant le diagnostic de ces maladies est capital car dans ces trois affections une indication opératoire est formelle dans l'immense majorité des cas.

Enfin, nous voudrions insister de nouveau sur le fait suivant : quand le clinicien découvre sur un cliché thoracique une différence de tonalité, dans un grand nombre de cas, c'est du côté hyperclair que se situent les phénomènes pathologiques qu'il convient d'identifier.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Cette partie est la plus importante de fait et dans un but de clarté nous avons classé les étiologies en trois grands groupes :

- I - Causes broncho-pulmonaires
- II - Causes vasculaires prédominantes
- III - Causes mixtes.

Dans chacun de ces groupes nous exposerons les étiologies d'hyperclarté pulmonaire unilatérale que nous avons rencontrées et nous verrons que pour certaines d'entre elles il est bien difficile de les faire entrer dans tel ou tel groupe.

A/- CAUSES BRONCHO-PULMONAIRES

Nous étudierons dans ce premier chapitre des affections diverses mais dans lesquelles l'atteinte broncho-pulmonaire nous a semblé prépondérante par rapport à l'hypovascularisation pulmonaire dans le mécanisme de l'hyperclarté unilatérale.

I.- L'EMPHYSEME LOBAIRE GEANT.

1)- Nous en avons trois observations :

- Dans l'observation n° 7, il s'agit d'un nouveau-né de 6 semaines en proie à une détresse respiratoire aigue. Le diagnostic fut affirmé par la radiographie pulmonaire en montrant une hyperclarté du poumon droit avec distension et refoulement médiastinal vers la gauche. L'intervention chirurgicale trouva un emphysème géant du lobe supérieur et d'un segment du lobe moyen. L'histologie de la pièce opératoire ne montra pas d'anomalie bronchique.

- Dans l'observation n° 8 (cliché n° 5), il s'agissait d'une fillette de 5 ans présentant de nombreux épisodes bronchiques. La radiographie objective une hyperclarté avec distension du supérieur gauche. L'histologie note un aspect dystrophique des cartilages bronchiques.

- Dans l'observation n° 15, c'est à l'occasion d'une détresse respiratoire chez un nouveau-né de 10 jours porteur d'une cardiopathie congénitale que la radiographie montre une hyperclarté pulmonaire droite avec distension. L'intervention chirurgicale faite dans un climat d'urgence découvrit un emphysème géant du lobe moyen et du lobe inférieur droit. L'histologie ne découvrit pas d'anomalies bronchiques.

2)- Analyse de l'emphysème lobaire géant :

a)- La fréquence de cette affectation peut être évaluée à la lumière de travaux d'ensemble sur ce sujet parmi lesquels il faut citer ceux de :

- Vaillant, qui dans sa thèse (1961) inspirée par le service du Professeur Mathey a retrouvé 107 cas dans la littérature mondiale.

- Kruse R.L. (174 bis) qui récemment fait état de 129 cas dans la littérature anglo-saxonne.

b)- L'âge des malades.

La plus grande partie des cas reportés intéresse des nourrissons de moins d'un an (J.P. Binet). Cependant, un certain pourcentage d'observations intéresse des nourrissons de 1 à 5 ans (J.P. Binet). Nos observations sont dans ces tranches d'âge.

c)- Le siège.

. Grande prédominance des lobes supérieurs :

68 fois pour Vaillant,

82 fois pour Kruse.

. Sur nos trois observations, deux siègeaient dans un lobe supérieur (observation 7 et 8).

. Cependant il ressort de toutes les statistiques qu'il n'y a pas de prédominance d'un côté.

d)- Le diagnostic repose :

- Sur la clinique : détresse respiratoire chez un nouveau-né ou un nourrisson dont les éléments les plus constants sont : la polypnée, la toux, le wheezing. A cette tirade s'associent souvent : la cyanose, l'absence de fièvre. L'examen physique retrouve au niveau d'un hémithorax distendu une tympanisme, une exagération des vibrations vocales, un silence respiratoire plus ou moins absolu.

Dans nos observations 7 et 8, un tel tableau de détresse respiratoire était présent.

- Sur la radiographie pulmonaire qui montre une hyperclarté pulmonaire unilatérale diffuse et homogène avec distension. Au sein de cette hyperclarté la trame parenchymateuse est conservée mais étirée. Certains (25) notent qu'une hernie médiastine du côté lésé est quasi constante.

Les autres moyens de diagnostic ne nous semblent pas nécessaires et sont même dangereux chez un nouveau-né asphyxique. La bronchographie et l'angiopneumographie ne montreraient qu'un tassement des structures broncho-vasculaires. La bronchoscopie, pratiquée 38 fois sur 107 cas (273) apporte le plus souvent des données négatives. Elle ne découvrit une cause que dans 8 cas.

e)- L'évolution.

La majorité des auteurs ont fait opérer leurs malades du fait de la mauvaise tolérance clinique de l'affection (nos trois cas ont tous été opérés). Cependant, Caffey (57), Guivarch (144), pensent qu'il peut exister des formes régressives, où le tableau clinique s'amende alors que persiste l'hyperclarté radiologique. Ces formes régressives pourraient expliquer la découverte d'emphysème lobaire géant de l'adulte dont font état plusieurs auteurs (59, 54, 40, 131, 207). En pratique ces cas nous semblent l'exception et devant tout emphysème lobaire géant du nourrisson l'indication opératoire nous paraît formelle.

f)- L'anatomie pathologie.

- Les traits macroscopiques sont trop bien connus pour que nous y insistions :

- . Lobe énorme faisant saillie du thorax, de couleur rose pâle, il est peu mobile.
- . De consistance très spéciale, spongieuse, il apparaît lors de l'ouverture de la pièce aréolaire comme du "caoutchouc mousse".

- L'histologie objective une distension des alvéoles pulmonaires, distension homogène, diffuse monomorphe, de tout le lobe atteint. Les cloisons intra-alvéolaires sont amincies, parfois rompues.

- Un tel aspect est présent dans nos observations 7 et 8.

g)- Les malformations associées.

Il s'agit essentiellement de cardiopathies congénitales et Vaillant en dénote 11 cas dont 7 persistance d'un canal artériel.

3)- Les causes - La pathogénie.

Deux théories sont habituellement proposées dans la pathogénie de l'emphysème lobaire géant :

- la théorie alvéolaire,
- la théorie bronchique.

1.- La théorie alvéolaire.

L'emphysème lobaire géant serait dû à une anomalie constitutionnelle du parenchyme pulmonaire dans une zone limitée, qui provoque une perte de l'élasticité des parois alvéoles, d'où distension progressive des alvéoles. Cette anomalie constitutionnelle n'a jamais

été prouvée de façon formelle, d'où les différentes hypothèses avancées :

- . Anomalie du collagène pour Bolande (30).
- . Anomalie du tissu élastique pour Policard (226).
- . Anomalie neuro-végétative pour Delarue.

Dans le cadre de cette théorie alvéolaire nous voudrions signaler deux remarques :

a)- Si classiquement l'emphysème lobaire géant est dû à une augmentation de la taille des alvéoles, il semble aussi que le nombre de celles-ci soit en jeu. Ainsi, dans une observation d'A. Hishof la pièce opératoire fut étudiée par les méthodes morphométriques mises au point par Weibel (285) puis Dunnill (99). Cet auteur constata certes une augmentation du volume, mais aussi une augmentation du nombre des alvéoles.

b)- Certains auteurs anglo-saxons (L. Reid) s'appuyant sur les méthodes Weibell rapportent des cas d'emphysème lobaire par hypoplasie alvéolaire. Dans leurs études, un certain nombre d'alvéoles sont diminuées en volume et en nombre, alors que d'autres sont distendues. Cependant le tableau réalisé est très différent puisqu'il s'agit de petits poumons hyperclairs. D'ailleurs Reid place ces cas dans le cadre du syndrome de Mac Léod, que l'on étudiera plus loin.

2.- Théorie bronchique.

Selon cette théorie l'affection est due à une obstruction bronchique ; il ne s'agit donc que d'une forme particulière d'emphysème obstructif.

L'emphysème est constitué par un mécanisme de soupape ou "cheek valve" de Chevalier Jackson et reproduit expérimentalement par L. Binet.

L'obstruction étant incomplète il s'ensuit que si l'inspiration est facile, l'évacuation de l'air est difficile, incomplète, d'où distension du territoire tributaire de la bronche obstruée.

Cependant, si le mécanisme de soupape est simple, les causes en sont multiples. Il est classique de les classer en trois groupes :

- Les causes extra-murales.

. Les principales sont :

- Les kystes médiastinaux para-hilaires, le plus souvent gauche.
- Les malformations vasculaires et notamment une artère pulmonaire gauche anormale venant comprimer la bronche souche gauche.
- Les malformations cardiaques où l'obstruction bronchogène peut être due :
 - . à l'hypertension artérielle pulmonaire avec dilatation des artères pulmonaires,
 - . à l'hypertrophie auriculaire gauche de certaines cardiopathies,
 - . à un canal artériel lui-même,
 - . à la cardiomégalie.

. Ainsi dans notre observation n° 15 il semble bien que la cardiopathie complexe avec hypertension pulmonaire puisse être responsable de l'emphysème par compression bronchique. Cependant,

dans ces cas, l'emphysème siège le plus souvent à gauche. D'un autre côté, il ne peut être exclu totalement qu'une autre cause d'obstruction bronchique puisse en être responsable. L'absence d'examen histologique ne nous a pas permis de trancher. Cependant, l'âge, l'absence de cause précise et l'association à une cardiopathie nous a autorisé à classer cet emphysème dans le cadre de l'emphysème lobaire géant congénital.

. Ces causes extra-murales réalisent donc un emphysème obstructif et l'on peut les rattacher à l'emphysème lobaire géant congénital du fait que leur nature est d'origine malformative. Cependant, il n'existe pas dans la majorité des cas d'atteinte malformative bronchoalvéolaire, ce qui les distingue des causes intra-murales et murales. Ainsi il nous apparaît que, dans le premier cas, le terme de congénital est sujet à caution.

- Les causes intra-murales.

. Elles sont peu fréquentes, mais réalisent parfaitement le mécanisme de soupape.

. Il peut s'agir :

- de replis anormaux de la muqueuse endobronchique (Robertson et James, Lenhy et Butsch),
- de malformations orificielles des bronches lobaires,
- de sténoses bronchiques essentielles,
- d'obstruction par plaque de mucus (Robertson).

Ces différentes causes représentent 10 % des cas pour R.L. Kruse (174 bis).

- Les causes murales.

. Sont représentées par une anomalie de la paroi bronchique. Leur fréquence est plus importante que les causes intramurales : R.L. Kruse les retrouve dans 27 % des cas.

. Elles sont représentées par des anomalies quantitatives mais surtout qualitatives des cartilages bronchiques. Cette dysplasie cartilagineuse donne un aspect flacide à la bronche dont la lumière est diminuée et qui se coude et s'obstine totalement lors de l'expiration. Ce phénomène a été démontré expérimentalement par G. Vermeil. Certains auteurs dont Nezeloff ont décrit une atteinte de la substance fondamentale de ces cartilages : atteinte de la chondroïde.

. Cependant, d'autres comme R.L. Kruse pensent que cette dysplasie n'est en fait que le témoin d'une immaturité du cartilage bronchique chez le nouveau-né. Néanmoins des emphysèmes lobaires géantz congénitaux ont été rapportés chez les enfants plus grands où la dysplasie cartilagineuse était notée (comme dans notre observation n° 8 d'un enfant de 5 ans) sans que l'on puisse l'expliquer par une simple immaturité du cartilage.

. Un dernier point reste à souligner : la lésion bronchique causale étant très souvent localisée et très proximale, elle peut échapper à un examen anatomo-pathologique car restée dans le moignon. Ce fait explique que le grand nombre d'emphysèmes lobaires géants sans cause (56 % pour Kruse), un certain pourcentage représente la méconnaissance de la lésion bronchique causale.

CONCLUSIONS.

Nous avons présenté trois observations d'emphysème lobaire géant, cause d'hyperclarté pulmonaire unilatérale. A leurs propos nous avons essayé de dégager les traits importants de cette affection :

- survenue chez des nourrissons de moins d'un an (Obs. N° 7 - 15) ;

- association à des malformations notamment cardiaques dont on a discuté le lien (Obs. N° 15) et que nous reverrons au chapitre emphysème obstructif ;

- les causes endobronchiques représentent la forme la plus pure de l'emphysème lobaire géant congénital. Leur fréquence est voisine de 35 % et nous l'avons mis en évidence dans 1 cas sur 3 (Obs. n° 8). Elle réalise un emphysème par obstruction.;

- si ces causes bronchiques sont prédominantes dans la pathogénie de cette maladie on ne peut exclure formellement les causes alvéolaires. Finalement on peut se demander s'il ne s'agit pas d'une maladie broncho-alvéolaire qui selon la prédominance des facteurs apparait

comme purement bronchique ou

comme purement alvéolaire ;

- enfin, le caractère souvent discutable du terme congénital de ces emphysèmes lobaires géants est à discuter.

II/- LES BRONCHECTASIES (1 - 89 - 159)

Il n'est pas dans notre propos d'en rappeler ici la symptomatologie, les aspects bronchographiques et la topographie. Rappelons seulement que dans la grande majorité des cas elles sont secondaires soit à une infection (tuberculose notamment) ou à un corps étranger. C'est beaucoup plus rarement que l'on est amené à envisager leur caractère congénital du fait de l'absence d'antécédents infectieux, d'anomalies locorégionales du développement et de certains aspects morphologiques (76).

Elles peuvent engendrer une hyperclarté pulmonaire unilatérale par des mécanismes différents. En fait, il nous est apparu que trois mécanismes puissent en être responsables.

1) - Une distension compensatrice homolatérale.

- Se rencontre essentiellement dans les bronchectasies localisées par exemple à un lobe qui apparaît souvent rétracté. Dès lors on en comprend le mécanisme. La rétraction du lobe entraîne une perte de volume qui est compensé par la distension des lobes adjacents.

- Dans notre observation n° 6 (clichés n° 3 - n° 4) : le tableau est celui d'une hyperclarté pulmonaire gauche prédominant au sommet et à la base. Le lipiodol découvrit d'importantes ectasies bronchiques dans la lingua.

Le diagnostic d'emphysème compensateur fut retenu car il n'existait ni phénomène de "trapping" ni perturbations fonctionnelles (la petite chute des débits ventilatoires n'est guère significative du fait de la difficulté de coopération de cet enfant débile).

- Nous reverrons ce problème de l'emphysème compensateur dans un autre chapitre.

2)- Une hypovascularisation prédominante.

Pour certains (179 - 180) se rencontrerait surtout dans les ectasies congénitales. JAIS (158) a rapporté des cas d'ectasies bronchiques avec exclusion complète de l'artère pulmonaire correspondante. Une observation de David note une certaine diminution de la vascularisation de la zone lésée.

Cependant certains documents anatomiques (158 - 275 - 89) ont confirmé que les poumons atteints seraient vascularisés par voie systématique à partir d'anastomoses multiples entre artères bronchique et pulmonaires.

Cet aspect est à différencier d'un syndrome de Mac Léod où les lésions bronchiques sont le plus souvent discrètes et latentes.

3)- L'hyperclarté pulmonaire est due aux D.D.B. elles-mêmes.

C'est "l'emphysème des lobes bronchectasiques" de Touraine - Galy - Latarjet (270). Le plus souvent localisée, cette hyperclarté réalise un territoire de volume normal ou même réduit. L'explication de ce phénomène est fournie par l'intrication de zones d'atrophie atelectasique et de zones emphysemateuses. Du fait de l'existence d'atteinte des bronchioles au-delà des dilatations bronchiques, ces zones emphysemateuses sont ventilées par ventilation collatérale. Enfin au niveau de ce territoire hyperclair "rétracté" l'existence d'une réduction circulatoire fonctionnelle a permis à certains (126) de faire entrer cette affection dans le syndrome de Mac Léod.

Conclusions.

Les dilatations de bronche peuvent être source d'hyperclarté pulmonaire unilatérale par trois mécanismes :

1 - Emphysème compensateur des lobes adjacents au territoire atteint.

2 - Hyperclarté par rétention d'air alvéolaire avec hypovascularisation secondaire prédominante en cas de bronchectasies congénitales.

3 - "Emphysème des lobes bronchectasiques" où le territoire des dilatations est hyperclair mais de petit volume avec réduction circulatoire fonctionnelle.

Notre observation répond au premier mécanisme et nous n'avons pas retrouvé d'observations répondant aux deux autres.

III - L'EMPHYSEME DIT OBSTRUCTIF

Toutes les causes d'obstruction bronchique incomplète peuvent réaliser ce type d'hyperclarté pulmonaire unilatérale. Fréquent en pneumologie infantile, nous en avons déjà étudié une forme particulière avec l'emphysème lobaire géant congénital.

I.- Tableau général.

- Sur le plan clinique le plus souvent est réalisé un tableau de détresse respiratoire aigue chez le nourrisson.

- Sur le plan radiologique est réalisé une hyperclarté diffuse d'un hémithorax caractérisée par le gros volume du territoire hyperclair avec :

- . déplacement médiastinal du côté opposé à l'inspiration,
- . élargissement des espaces intercostaux,
- . aplatissement du diaphragme,
- . compression des territoires voisins si l'atteinte est lobaire,
- . phénomène du "Trapping".

Cette hyperclarté a en son sein des structures vasculaires réduites avec élargissement de l'éventail vasculaire.

- Devant un tel tableau la bronchoscopie s'impose à la recherche d'une cause, au besoin la bronchographie. . .

Quant à l'angiographie, elle n'est pas nécessaire ne montrant qu'un éventail vasculaire largement ouvert et une franche réduction du calibre artériel.

- Le mécanisme de cet emphysème est le même que celui que nous avons exposé pour l'emphysème lobaire géant "congénital". Il s'agit d'un phénomène de soupape au niveau de la sténose bronchique responsable de la distension parenchymateuse par soufflage progressif et augmentation de volume des alvéoles. Si l'hyperclarté radiologique peut être expliqué par l'importante rétention aérienne il ne semble pas que cela soit le seul facteur. Actuellement, on insiste sur l'hypovascularisation de ce poumon hyperclair : hypovascularisation soit :

- . par compression des capillaires au sein des parois alvéolaires,

- . par vaso-constriction réflexe,
- . par diminution d'apport sanguin du fait que ce poumon hyperclair reste distendu en inspiration. En effet, selon L. Reid, il semblerait que les capillaires recevraient leur débit sanguin maximum lors de l'expiration. Or celle-ci est gênée lors de l'emphysème obstructif.

II.- Causes de l'emphysème obstructif.

Pour ce chapitre important notre plan sera le suivant :

- A - Les sténoses bronchiques extrinsèques.
- B - Les sténoses bronchiques intrinsèques.
- C - Les spasmes bronchiques.
- D - Au cours des bronchopneumopathies aiguës.
- E - Au cours des bronchiolites.

A/- Les sténoses bronchiques extrinsèques.

1.- Par adénopathie.

Les compressions ganglionnaires d'une bronche souche ou d'une bronche lobaire relèvent de plusieurs causes.

a)- Adénopathies tumorales.

Elles sont relativement rares chez l'enfant. Dans un article récent (146) J.A. Haller apporte une statistique de 80 enfants âgés de 2 à 12 ans et ayant présenté une masse médiastinale. Les cas rapportés sont le fait d'une étude sur 35 ans d'activité au John Hopkin's Hospital. Il ne retrouve que 11 % de ganglions tumoraux qui se répartissent de la manière suivante :

- . 4 cas de Hodgkin,
- . 4 cas de lymphosarcomes,
- . 1 cas de Letterer Sive,

à ces causes il faut ajouter les 3 cas de Sarcoidose.

b)- Adénopathies inflammatoires.

La cause la plus fréquente est ici la compression par un ganglion de primo infection tuberculeuse.

Certes cette adénopathie tuberculeuse occasionne souvent une atélectasie. Cependant, si l'obstruction est incomplète, un emphysème se trouve réalisé. Il en fut ainsi dans notre observation n° 11 où une volumineuse adénopathie venait comprimer la bronche souche gauche comme le montrait la bronchoscopie. Un curage ganglionnaire fut nécessaire du fait de l'importance du syndrome fonctionnel..

- Le siège de ces compressions trachéo-bronchiques par les adénopathies de la P.I.T. est diversement apprécié :

- . Pour Brock, Dufour, les bronches gauches seraient le plus souvent atteintes,
- . Pour Lemoine, l'atteinte la plus fréquente serait la face antérieure de la bronche souche droite.

- Habituellement ces compressions donnent des troubles de ventilation à type d'atélectasie plus ou moins importante. Ces troubles surviennent dans la majorité des cas au cours de l'évolution de la maladie dans les tout premiers mois, mais peuvent être contemporains de l'épisode initial.

- Le risque de ces adénopathies médiastinales tuberculeuses est double :

- . La fistulisation.
- . La rupture pouvant revêtir un tableau asphyxique suraigu en cas de ganglion latéro-trachéal droit volumineux.

- Le traitement de ces adénopathies :

. Si elles sont isolées, traitement anti-tuberculeux avec surveillance radioclinique. La corticothérapie est inutile.

. Si elles sont volumineuses et menacent de se rompre où de siège latéro-trachéal droit, pas de corticothérapie associée mais un curage chirurgical doit être proposé.

. Si elles s'accompagnent de troubles de ventilation (atélectasie surtout) association à la médication anti-tuberculeuse d'un traitement corticoïde à condition que le diagnostic soit porté avant le deuxième mois. Cette attitude permet de réduire la fréquence des dilatations bronchiques séquelles d'une opacité segmentaire persistante (134

. En pratique, la découverte d'un emphysème obstructif au cours d'une primo-infection de l'enfant doit faire rechercher un obstacle endo-bronchique plus qu'une compression extrinsèque.

- Les autres causes inflammatoires des adénopathies devant comprimer un tronc bronchique peuvent se rencontrer :

. dans des infections mycosiques : un cas d'histoplasmoses chez Haller.

. dans les infections pulmonaires bactériennes ou virales : mais là le mécanisme de l'hyperclarté n'est pas unique car il se surajoute : une rétention des sécrétions bronchiques.
une sténose endo-bronchique inflammatoire.

Conclusions.

Chez l'enfant un emphysème obstructif unilatéral par compression d'un ganglion se rencontre essentiellement dans la primo-infection tuberculeuse (Obs. n° 11) et au cours de certaines infections pulmonaires. Cependant dans ce dernier cas, d'autres facteurs participent à la genèse de l'hyperclarté. Les causes tumorales sont rarissimes.

2.- Compressions par tumeurs ou kystes.

Chez l'enfant rares sont les tumeurs malignes bronchiques 1° (60 cas pour J.W. Brooks) (45) à l'encontre de ce que l'on observe chez l'adulte ? Dans la majorité des cas, il s'agit de tumeurs ou de kystes du médiastin.

a)- Les kystes bronchogéniques.

- Réalisent le plus souvent un syndrome de détresse respiratoire aigu chez un nouveau-né. L'aspect radiologique est celui d'un emphysème lobaire géant. Tels sont les cas de J.A. Haller (146) S. Cerami (62), G. Pontius (227), J.W. Hermann (150), C.G. Mixter (205), Fisher C.C. , qui opéra le premier cas. Il nous faut signaler que dans le cas de Cerami , le kyste bronchogénique qui comprimait la bronche souche gauche ne fut découvert que lors de l'intervention chirurgicale. A propos de cette observation, Alshakhom faisait état de 17 cas semblables dans la littérature anglo-saxonne dont 11 furent diagnostiqués à l'autopsie et 7 à l'intervention. Dans ces cas où la masse n'est pas visible radiologiquement, l'on comprend les difficultés de différencier un emphysème obstructif par le kyste d'un emphysème lobaire géant. Pour Cerami l'attitude pratique est simple : après avoir pratiqué une bronchoscopie pour éliminer un corps étranger, la thoracotomie s'impose. Cette

intervention permet le diagnostic et de sauver la vie de ces petits malades.

Cependant, dans la majorité des cas ces kystes sont visibles sur la radiographie pouvant même occuper tout un hémithorax (154). Ils peuvent être uniques ou multiples. On a même décrit des kystes bronchogéniques pédiculés qui donnent alors des troubles de ventilation variés et changeant (Michelson E.). Ils siègent le plus souvent dans le médiastin moyen et du côté gauche. Ils ont un contenu liquidien et dans leur paroi l'on retrouve des constituants bronchiques : cartilages, fibres musculaires, glandes, muqueuses. Certains ont une vascularisation systémique. Ils sont souvent tapissés par un épithélium de type bronchique. C'est sur ces arguments que l'on pense qu'ils sont de nature congénitale. Ils peuvent communiquer ou non avec l'arbre trachéo-bronchique (143).

- A côté de ces formes découvertes chez le nouveau-né à l'occasion d'une détresse respiratoire aiguë, il est des cas découverts plus tardivement (J.W. Hermann) (150) à l'occasion d'infections respiratoires. Il en est ainsi dans notre observation n° 12 où notre enfant était âgé de 5 ans 1/2. Cette observation montre :

- . le siège prédominant à gauche (Cliché n° 6),
- . l'absence d'injection du kyste par le lipiodol,
- . la non-injection de la lobaire supérieure gauche dont le territoire est le siège de l'hyperclarté pulmonaire.
- . l'hypovascularisation du lobe hyperclair prouvant que dans l'emphysème obstructif l'hyperclarté est due à la rétention aérienne, mais aussi à un certain degré d'hypovascularisation (cliché n° 7).
- . l'existence d'une vascularisation systématique du kyste nous semble un argument supplémentaire pour affirmer sa nature congénitale,

. quant à l'aspect hydroaérique, elle pouvait témoigner d'une infection du kyste (154).

b)• Les autres tumeurs médiastinales.

- Deux statistiques importantes sont à citer :

. Celle de Gross R.E. qui fait état de 49 kystes ou tumeurs intrathoraciques,

. Celle de J.A. Haller qui rapporte 80 cas de masses médiastinales chez l'enfant .

Ces tumeurs par leur volume ou leur siège peuvent être source de signes respiratoires qui amènent à les découvrir :

. Lymphomes médiastinaux, teratomes duplication digestive (143).

. teratomes, tumeurs neurogènes, duplication oeso-phagienne (146).

En fait, l'examen des cas présentés ne permet pas de conclure qu'il existait un emphysème obstructif dans ces formes se manifestant par une atteinte respiratoire. Seul Heimburger rapporte deux cas de teratome comprimant l'arbre trachéo-bronchique et donnant dans un cas un emphysème pulmonaire.

3.- Compression par anomalie vasculaire.

Certaines anomalies vasculaires sont responsables d'un syndrome respiratoire. Chez le nouveau-né et le nourrisson, les principales sont :

la crosse aortique double,
l'artère inominée anormale,
la destroposition de ^{la} crosse aortique avec canal
artériel gauche,

l'artère carotide gauche anormale,
l'arc aortique gauche avec canal artériel droit,
l'artère carotide gauche anormale,
l'arc aortique gauche avec canal artériel droit,
l'artère pulmonaire gauche de trajet anormal.

Gros R.E. sur une série de 57 cas, en 10 ans a trouvé :

21 arcs aortiques doubles,
15 arcs aortiques droit avec ligament artériel gauche,
7 artères inominées anormales,
2 carotides gauches anormales,
12 sous-clavières anormales.

En fait, les anomalies des arcs aortiques donnent surtout une symptomatologie trachéale. Leur diagnostic est affirmé par l'oesophagogramme qui objective les encoches oesophagiennes caractéristiques. Il existe cependant une anomalie vasculaire qui peut occasionner une compression bronchique et partant un emphysème obstructif, c'est un trajet normal. Dans une étude sur les obstructions bronchiques d'origine congénitale, G. Pontius (227) en rapporte un cas chez un nouveau-né. W.T. Mezzaros explique que le poumon atteint est le droit par le fait que cette artère pulmonaire gauche en naissant de l'artère pulmonaire droite se dirige tout d'abord en haut, en arrière vers la droite où elle passe en avant et en dessus de la bronche souche droite. Puis, elle va gagner le hile gauche en passant en arrière de la trachée et en avant de l'oesophage. Le diagnostic est assuré par une image radiologique d'indentation de la paroi antérieure de l'oesophage à hauteur de la carène

avec déplacement en avant de la trachée. Le traitement est chirurgical.

4.- Compression au cours des cardiopathies.

L'association de signes respiratoires au cours des cardiopathies du nourrisson est chose commune. Récemment, l'attention a été attirée par la possibilité de compression bronchique au cours de ces cardiopathies (101) (55). Les facteurs de compression sont (259) :

- . l'hypertension artérielle pulmonaire, avec dilatation des artères pulmonaires,
- . une grosse oreillette gauche,
- . un très gros coeur.

a)- L'hypertension artérielle pulmonaire.

Edwards J.E., à partir de données anatomiques a montré que le siège des compressions pouvait être dans ce cas :

- . le bord supérieur de la bronche souche gauche,
- . la partie postérieure de la bronche lobaire supérieure gauche,
- . la bronche lobaire moyenne à droite, voire la lobaire inférieure.

b)- La grosse oreillette gauche.

De la même façon, P. Stanger explique que dans ce cas, l'oreillette gauche distendue vient comprimer la bronche souche gauche.

c)- Le gros coeur.

Il donne le plus souvent une atélectasie gauche par compression de la bronche souche gauche.

- Dans notre observation n° 14 (clichés n° _ - 9) l'hyperclarté pulmonaire du sommet gauche et du lobe inférieur droit peut être expliquée par la compression incomplète des bronches correspondantes par l'hypertension artérielle pulmonaire que doit donner ce canal artériel à gros débit. Dans l'observation n° 15 la certitude d'une hypertension pulmonaire explique l'emphysème des lobes moyen et inférieur droits. En effet, les troncs artériels correspondants passent à la face antérieure du tronc bronchique intermédiaire qu'ils peuvent comprimer incomplètement (101).

- Dans notre observation n° 16, le gros cœur est dû sans doute à une fibro-elastose endocardique. P. Stanger pense que ces gros cœurs compriment la bronche souche gauche complètement et donnent une atélectasie soit massive, soit le plus souvent du lobe inférieur gauche. Davis L.A. a rapporté des cas semblables au cours de fibroelastoses endocardiques.

Ne peut-on concevoir que dans ces gros cœurs les bronches droites puissent être aussi comprimées ? Dans ces cas une explication serait fournie au mécanisme de l'hyperclarté pulmonaire droite de notre observation.

- Avant de terminer ce court chapitre, nous voudrions insister sur deux faits :

. La majorité des auteurs expliquent les phénomènes que nous avons décrits par les faits suivants :

- . Les cartilages des bronches des nourrissons sont plus déformables et peuvent rester atteints même après l'ablation de la compression.
- . Les pores de Kohn sont chez lui peu développés et n'occasionneraient que peu de ventilation collatérale (Spencer A.S.).

- . L'importance du shunt gauche droit est limité durant les premières semaines du fait des hautes résistances pulmonaires. Au fur et à mesure que la croissance se poursuit, les résistances diminuent, le shunt augmente, la distension artérielle pulmonaire se produit. Dès lors la symptomatologie apparaît et est maximum durant la première année (259).

. L'emphysème obstructif dans ces conditions réalise le plus souvent un emphysème lobaire géant (227). Sur 138 cas d'emphysème lobaire géant, P. Stanger note 28 cas associés à une cardiopathie. Il retrouve 21 cas avec shunt gauche droit et hypertension artérielle pulmonaire. Pour lui, ce fait permettrait d'expliquer la fréquence des emphysèmes du lobe supérieur gauche et du lobe moyen droit.

B/- Les sténoses bronchiques intrinsèques.

La découverte chez un enfant d'un emphysème unilatéral de type obstructif doit faire rechercher systématiquement une cause endobronchique par la pratique de la bronchoscopie. En dehors de quelques causes congénitales que nous avons envisagé au chapitre de l'emphysème lobaire géant, nous aurons en vue, dans cette partie, les causes acquises les plus fréquentes dominées par deux affections :

- le corps étranger intra-bronchique,
- le granulome endobronchique.

1.- Les corps étrangers intra-bronchiques (Obs. n° 9).

Ils sont la cause la plus fréquente de sténoses bronchiques intrinsèques et le pédiatre doit y penser systématiquement devant des tableaux cliniques divers :

- . un accident respiratoire aigu à début brutal,
- . un tableau d'infection bronchique,
- . un tableau de bronchoalveolite exsudative,
- . des bronchites à répétition,
- . une bronchorrhée chronique,
- . des dilatations bronchiques localisées.

Devant une telle symptomatologie variée qui ne fait pas sa preuve, il faut penser à un corps étranger dont le diagnostic repose :

- . sur la découverte d'un syndrome de pénétration,
- . sur la radiographie qui, outre le trouble de ventilation, peut découvrir le corps étranger s'il est radio-opaque,
- . sur la bronchoscopie qui en permet la découverte et l'ablation.

La fréquence de ces corps étrangers est telle que A. Lemariey (188) pouvait faire état de 280 cas de corps étrangers des voies aériennes en 1964.

Ces corps étrangers intra-bronchiques peuvent être :

- mobiles se traduisant par des accidents respiratoires intermittents et paroxystiques,
- enclavés surtout.

Plus fréquents à droite et au niveau de la lobaire moyenne, leur enclavement est fonction :

- . de leur forme,
- . de leurs aspérités éventuelles,
- . de leur accroissement de volume en cas de corps végétaux,
- . de la réaction inflammatoire et circonscrite de la muqueuse bronchique. Cette réaction est parfois si importante qu'elle peut cacher le corps étranger. Ainsi, dans notre observation

n° 9 il fallut instituer un traitement antibiotique et corticoïde de quelques jours après les données négatives de la première bronchoscopie pour découvrir le corps lors d'un deuxième essai.

- La nature de ces corps est d'une diversité défiant toute systématisation, mais il semble que les éléments végétaux soient les plus fréquents et donnent plus volontiers des pneumopathies à répétition (notre observation n° 9).

Si l'emphysème est le moins fréquent des troubles de ventilation occasionnés par ces corps étrangers, il faut signaler qu'il peut persister assez longtemps après leur ablation (obs. n° 9) et devenir un état séquellaire de même que des dilatations bronchiques localisées lorsque ce corps étranger a séjourné longtemps dans la lumière bronchique. Aussi est-il nécessaire de compléter le bilan radiologique par une bronchographie à la recherche de cette complication.

Le traitement de ces corps étrangers est représenté avant tout par leur ablation sous bronchoscopie. Cette ablation peut être difficile soit du fait de leur nature (corps végétaux), de leur siège (comme dans notre observation où ils siégeaient dans la lobaire supérieure et la lobaire inférieure), de l'importance de la réaction inflammatoire de la muqueuse bronchique. Dans certains cas, plusieurs bronchoscopies sont nécessaires (cinq dans notre observation). A cette ablation, la majorité des auteurs associe un traitement médicamenteux à base de corticoïdes et d'antibiotiques de durée variable.

En conclusion, chez un enfant faisant des infections respiratoires répétées et chez lequel on découvre un emphysème obstructif unilatéral, il faut penser à une sténose bronchique par corps étranger et demander systématiquement une bronchoscopie. Celle-ci, avec plus ou moins de facilité, en permet le diagnostic et l'ablation.

2.- Les granulomes endo-bronchiques (Observation n° 10)

- Ils sont fréquents au cours de la tuberculose initiale de l'enfant. Il s'agit d'une masse polypoïde de tissu de granulation développé sur la paroi bronchique en règle au niveau d'une fistule ganglio-pulmonaire. En 1962, notre maître J. Gerbeaux (136) a rapporté 57 granulomes endobronchiques découverts en 5 ans. La majorité des sujets avaient un âge compris entre 7 mois et 5 ans. La localisation droite était prédominante (37 cas) notamment pour la bronche intermédiaire (14 cas). Lorsqu'il est volumineux et situé à l'orifice d'une grosse bronche il peut réaliser un tableau d'emphysème obstructif (Obs. N° 10). Il peut être pédiculé et mobile donnant des signes variables d'un jour à l'autre. Les troubles de ventilation qu'ils occasionnent peuvent venir révéler la primo-infection tuberculeuse notamment chez le jeune nourrisson où l'allergie tuberculinique est souvent retardée. En fait, le plus souvent, il est découvert après 2 à 3 mois de traitement antituberculeux (41 cas sur 57 en 1962 - notre observation).

- Ils réalisent trois tableaux cliniques.

a/- La forme complète.

S'observe chez le nourrisson du fait du petit calibre des bronches. Elle réalise un tableau souvent dramatique d'emphysème obstructif (6 cas).

b/- La forme uniquement radiologique.

La découverte purement radiologique des troubles de ventilation systématisée est relativement fréquente (notre observation). Trois ordres de faits sont évocateurs du diagnostic de granulome devant des troubles de ventilation. Ce sont :

- . L'association d'un emphysème et d'une opacité siégeant dans le territoire adjacent.

- . La variabilité des troubles de ventilation d'un examen à l'autre.

- . La disparition parfois presque immédiate des signes fonctionnels et physiques des troubles de ventilation après l'ablation du granulome (notre observation).

c/- La forme latente,

où le granulome n'est découvert qu'à la bronchoscopie effectuée à la recherche d'une fistule ganglio-bronchique du fait d'une bacilloscopie positive, d'une chute de poids, d'une modification rapide du volume d'un ganglion, voire d'une hémoptysie. Dans 5 cas (J. Gerbeaux) le diagnostic a été fourni par la bronchographie où le granulome se visualise par une image lacunaire endobronchique.

- Le traitement de ces granulomes.

Outre le traitement anti-tuberculeux, il semble que la meilleure méthode est l'ablation endoscopique suivie de corticothérapie. Cette méthode n'a entraîné qu'une récurrence sur 19 cas

3.- Les autres sténoses bronchiques intrinsèques.

- Elles peuvent être cicatricielles après corps étranger enclavé, infection bronchique localisée, par exemple.

- Elles peuvent aussi se rencontrer au cours de certaines infections bronchiques. Ainsi en est-il des sténoses bronchiques inflammatoires autonomes rapportées par certains pédiatres .

français. M. Jeune (160) en 1950, à propos de 9 cas, signale deux fois un emphysème diffus obstructif occupant tout l'hémithorax droit dans un cas. Ces faits peuvent être rattachés aux bronchopathies localisées de Rist, Ameville, Lemoine, dont l'évolution est souvent trainante. Dans ce cadre on peut adjoindre les classiques mais discutées bronchites pseudo-membraneuses et les rares bronchites avec hypersecrétion de mucus dont l'étiologie semble essentiellement asthmatique (R. Perelman). En fait, toutes ces infections donnent des troubles de ventilation qui, dans l'immense majorité des cas, sont de type atélectasique. Lorsqu'un emphysème est constaté, sa genèse fait appel souvent à d'autres facteurs : compression par une adénopathie inflammatoire, bouchon muqueux.

- Enfin, un certain nombre de ces sténoses bronchiques intrinsèques sont inclassables. Ainsi dans notre observation n° 13 avons-nous discuté l'étiologie de cette sténose de la bronche souche droite :

congénitale,
cicatricielle et secondaire au traumatisme,
d'une sonde d'intubation poussée trop bas... ?

Nous n'avons pas cru devoir proposer une intervention chirurgicale du fait :

de la tolérance clinique assez bonne pour le moment,

des données paradoxales de la bronchoscopie et de la bronchographie.

C/- Les emphysèmes au cours des bronchopneumopathies
(Obs. N° 17-18) (Clichés n° 10 - 11 - 12).

1.- Les bronchopneumopathies aiguës.

Sous ce vocable de bronchopneumopathies aiguës de l'enfant, on inclut des atteintes bronchopulmonaires différentes. Il est classique de les séparer en :

- . Bronchopneumopathies aiguës bactériennes.
- . Bronchopneumopathies aiguës virales, les plus fréquentes.

En fait, cette distinction est sujette à caution car un certain nombre de bronchopneumopathies virales peuvent être surinfectées par un agent microbien.

1°) Clinique.

a)- En fait, quelle que soit la nature de l'agent incriminé, sur le plan clinique, on peut distinguer :

- . des formes latentes (161),
- . des formes aiguës non dyspnéisantes (214 sur 256 observations d'A. Breton) (36), ces formes intéressent surtout des grands enfants,
- . des formes aiguës dyspnéisantes se rencontrant volontiers dans les premiers mois de la vie (2/3 des 97 cas de la thèse de M. Riedweg intéressent des nourrissons de moins de 6 mois) où elles prennent souvent un aspect gravissime.

b)- Plutôt que de rappeler la symptomatologie clinique bien connue de ces différents aspects, nous voudrions insister sur

quelques points concernant les bronchopneumopathies aiguës dyspnéiques graves.

Les bronchopneumopathies aiguës dyspnéiques graves.

- Ces bronchopneumopathies aiguës dyspnéiques tirent leur gravité :

- de l'âge très jeune des malades,

- de facteurs aggravants comme le petit calibre des bronches, la prématurité, la genéllité, une souffrance néonatale, une anémie, un rachitisme, une cardiopathie associée.....

- des effets secondaires et notamment métaboliques qu'elles occasionnent souvent,

- de la possibilité d'évolution mortelle : 1 à 8 % de décès selon les statistiques (153).

- Trois affections majeures en sont les prévoyeuses (269) (269) :

- Les staphylococcies pleuro-pulmonaires,

Dans 19 cas de S. Thieffry, 9 ont présenté des apnées inaugurables dans 8 cas, trois un encombrement respiratoire majeur. Les auteurs font état de 8 décès, tous des formes gravissimes de la maladie.

- Les coqueluches.

Elles tirent leur gravité de la survenue :

- 14) (269);
- . d'apnées répétées et parfois inaugurales (3 cas sur
 - . de quintes asphyxiantes,

- . de troubles graves de la conscience,
- . de leur evolution parfois fatale (4 cas sur 14).

- Les bronchoalvéolites (19 cas).

Leur gravité doit être suspectée devant :

- . une dyspnée progressive qui peut conduire, après une phase de lutte, à un état pseudo-encéphalitique,
- . la survenue d'apnées qui, là encore, peuvent être le premier signe de la maladie.

Sous cette même symptomatologie peut debuter une staphyloccie pleuro-pulmonaire et la distinction entre les deux affections est souvent delicate. Aussi certains, et notamment l'équipe de réanimation de Saint Vincent de Paul proposent-ils devant toute pneumopathie sévère du très jeune âge d'instituer un traitement antibiotique à large spectre en attendant les résultats des divers prélèvements bactériologiques systématiques et de la surveillance radiologique.

Nos deux observations sont des bronchopneumopathies aiguës dyspnéisantes virales dont une (n° 18) due à la rougeole, ont nécessité toutes les deux des méthodes de réanimation du fait de leur gravité.

2°) La radiologie.

Nous aurons en vue les données radiologiques rencontrées au cours des bronchopneumopathies aiguës virales.

- Elles ont fait l'objet de nombreuses études parmi lesquelles il faut citer celle de M. Jeune et coll. (161) (72).

- Ces auteurs, sur 241 cas, notent :

- 31 images thoraciques anormales,

- 210 images thoraciques anormales, dont :

- . des images en trainée et des condensations hétérogènes surtout hilobasales (112 cas),
- . des images d'inténuescence hilaire rarement isolées (15 cas),
- . des images de condensations segmentaires isolées dans 27 cas,
- . des images miliaires dans 10 cas,
- . des images pleurales avec épanchement dans 7 cas,
- . des troubles de ventilation +++ dans 17 cas soit 8%
- . Dans 8 cas : association d'atélectasie et d'emphysème.

3°) Bronchopneumopathie aigue et emphysème obstructif

(Obs. N° 17 - 18).

a)- La fréquence.

La découverte d'un emphysème diffus au cours des bronchopneumopathies aigues de l'enfant est d'une fréquence difficile à apprécier. Dans sa thèse, M. Riedweg fait état de 16 cas de troubles de ventilation unilatéraux sur 97 cas de bronchopneumopathies aigues. La majorité de ces cas comportent soit des atélectasies, soit l'association emphysème et atélectasie. Elle ne mentionne que deux cas d'emphysème isolé dont l'un intéressait un lobe et l'autre tout un poumon.

A. Breton (36) note 5 cas d'hyperclarté pulmonaire diffuse sur 40 examens radiologiques pratiqués au cours de bronchopneumo-

pathies aiguës virales. Disney M.E. (93) retrouve 12 % d'emphysème isolé sur 325 cas.

b)- La genèse de ces troubles.

- De nombreuses explications furent données à ces troubles de ventilation :

En dehors du spasme et de l'œdème bronchique, on a pu incriminer :

. Une sténose bronchique localisée (R. Debré, M. Jeune)

. Une compression par des adénopathies inflammatoires (M. Jeune (160), M. Bernheim (21), J. Chaptal).

- Or il semble bien que le mécanisme qui puisse expliquer l'apparition d'un emphysème obstructif est celui reposant sur la constatation d'une obstruction⁺⁺⁺ bronchique et plus particulièrement d'une obstruction bronchiolaire⁺⁺⁺ (191-192-223).

Cette obstruction bronchiolaire de répartition irrégulière peut réaliser :

. Un emphysème centrolobulaire de Cough (Sors (257) - Demay (91) - Brouet (49) - Bignon (107)).

L'obstruction bronchiolaire siège au centre du lobule où les bronchioles terminales divergent en bronchioles respiratoires. Les canaux et les sacs alvéolaires desservis par la bronchiole obstruée se trouvent privés d'apport aérien direct et ne sont plus reliés à la circulation aérienne bronchique que par les voies collatérales des communications inter-alvéolaires et inter-bronchio-alvéolaires. Or ces voies collatérales se dilatent à l'inspiration et se rétrécissent à l'expiration. Dès lors, la zone la plus distale retient à l'expiration une certaine quantité d'air et en emprisonne même une quantité supplémentaire provenant des alvéoles

voisines. D'où la distension de la zone tributaire de la bronchiole obstruée. Cet emphysème centrolobulaire serait très probablement secondaire à des bronchiolites aiguës à répétition (107).

. Un emphysème irrégulier ou paralésionnel.

Ici l'obstruction bronchiolaire est de type cicatriciel et l'emphysème qu'elle engendre n'est pas systématisé. Il se rencontre au cours de nombreuses affections pulmonaires : bronchopneumonie, tuberculose (J. Bignon).

. Un emphysème périfonchiolaire (49).

Il existe dans ce cas des foyers destructifs lobulaires où les destructions alvéolaires semblent rayonner autour des bronchioles pathologiques vers la périphérie du lobule pulmonaire. Cette variété résulterait de destructions parenchymateuses secondaires à des foyers disséminés de bronchiolo alvéolite supprimée.

. En fait, il semble bien que l'association de ces différents types anatomiques d'emphysème puissent se voir au cours d'un même processus. Quoiqu'il en soit, la découverte d'un emphysème obstructif unilatéral au cours des bronchopneumopathies de l'enfance semble due à plusieurs facteurs dont le principal nous semble être une obstruction bronchiolaire, comme l'a prouvé récemment Herne (151) à propos des bronchopneumopathies virales.

Ces emphysèmes obstructifs sont alors d'évolution trainante (dans nos deux cas ils persistaient plusieurs mois après l'épisode initial) et l'on peut se demander s'ils ne font pas le lit des hyperclartés pulmonaires unilatérales idiopathiques de l'adulte.

2.- Au cours des bronchopneumopathies chroniques.

Nous avons vu déjà la possibilité d'hyperclarté pulmonaire unilatérale au cours des dilatations des bronches (Obs.

n° 6). Nous voudrions brièvement envisager dans ce chapitre deux affections :

La mucoviscidose

L'asthme.

1°) La mucoviscidose.

- Maladie génétique à transmission autosomique récessive, elle est due à la sécrétion d'un mucus anormal par son épaisseur et sa viscosité.

- On en connaît les caractéristiques cliniques et biologiques sur lesquels nous ne reviendrons pas. Nous voudrions simplement mentionner que la caractéristique radiologique sur le plan pulmonaire est la fréquence d'un emphysème avec distension de siège retrosternal et au niveau de la base. Il peut rester le seul signe radiologique dans un certain nombre de cas. Ainsi, sur 140 observations R. Gilly, M. Hermier et J. Raveau (139) l'ont constaté comme signe isolé et persistant dans 27 % des cas. Cependant, il s'agit là d'un emphysème diffus et bilatéral. Néanmoins il semble bien que devant toute hyperclarté pulmonaire unilatérale de l'enfant qui ne fait pas sa preuve, un test à la sueur doit être compris dans le bilan complémentaire. Nous n'avons pas rencontré d'emphysème unilatéral dû à la mucoviscidose.

2°) L'asthme.

Il réalise une bronchopathie chronique touchant les deux poumons. Certains (157) ont décrit des asthmes ayant une forte prédominance sur l'un des deux champs pulmonaires, voire une stricte unilatéralité. Dans ce cas, on comprend que la découverte d'une hyperclarté pulmonaire unilatérale peut faire envisager un asthme.

Cependant dans les cinq cas présentés par les auteurs, outre le terrain classique, il existait une cause locale toujours de siège hilaire et représentant les séquelles laissées par une primo-infection bacillaire lointaine.

Dans les cas d'asthmes unilatéraux rapportés par J. Turiaf il existait associée aux sténoses bronchiques une côte cervicale. L'ablation de cette côte aboutissait à la guérison de la maladie. J. Turiaf voit à propos de ces observations le rôle prédominant des perturbations du système nerveux autonome de l'appareil bronchique dans la genèse des sténoses et dilatations qui se développent au cours de l'asthme. Cependant, quelqu'en soit le mécanisme, de telles constatations nous semblent exceptionnelles en pathologie pédiatrique. On peut rapprocher de ce fait, les observations faites au cours de bronchographies dans l'asthme tant chez l'adulte (J. Turiaf) que chez l'enfant (Gerbeaux, observation non publiée) qui montrent les grandes variations de la perméabilité bronchique entre des zones souvent voisines d'un même poumon. Ces faits montrent que la ventilation du poumon de l'asthmatique n'est pas la même dans tous les territoires et qu'elle peut être asymétrique.

Conclusion.

Au terme de cette étude sur les hyperclartés pulmonaires unilatérales par emphysème obstructif nous pouvons tirer les conclusions suivantes :

1°/ Ces causes représentent l'essentiel de notre étude. En effet, nous : avons 12 observations qui se répartissent de la manière suivante :

- Trois emphysèmes lobaires géants (n° 7 - 8 - 15).

Dans l'observation n° 15 l'emphysème est associé à une cardiopathie dont nous avons étudié les liens.

- Cinq emphysèmes unilatéraux par compression extrinsèque :

- . par une adénopathie tuberculeuse (n° 11)
- . par un kyste bronchozémique (n° 12)
- . par compression vasculaire, au cours de cardiopathie (n° 14 - 15 - 16)

- Trois emphysèmes unilatéraux par sténose bronchique intrinsèque :

- . par un corps étranger (n° 9)
- . par un granulome (n° 10)
- . par traumatisme endobronchique n° 13).

2°/ Que le diagnostic de ces emphysèmes unilatéraux nécessite différentes investigations parmi lesquelles il faut citer:

- La bronchoscopie associée selon les cas à la bronchographie. Elle nous a permis d'établir ou de soupçonner un diagnostic étiologique dans 6 cas (obs. 8, 9, 10, 11, 13, 14), surtout elle a permis une action thérapeutique dans deux cas (obs. 9 et 10).

- L'angiographie et l'aortographie en cas de kyste bronchogénique.

- L'éventualité d'un test à la sueur devant un syndrome d'emphysème obstructif unilatéral qui ne fait pas sa preuve.

- La nécessité de demander un bilan virologique et notamment une étude des anticorps anti-morbilleux (obs. n° 18).

3°/ Sur le plan thérapeutique.

- Le diagnostic d'emphysème lobaire géant impose l'intervention chirurgicale dans la grande majorité des cas.

- L'existence d'une sténose bronchique intrinsèque peut commander l'ablation de l'obstacle en cas de corps étranger, granulome.

- L'existence d'une importante adénopathie tuberculeuse menaçante peut demander une intervention chirurgicale.

HYPERCLARTES PULMONAIRES UNILATERALES

par EMPHYSEME dit COMPENSATEUR

Observations n^{os} 4 - 5 - 6

L'emphysème compensateur peut se définir comme la distension d'un territoire pulmonaire secondaire à la rétraction ou à l'ablation du reste du parenchyme. Il s'agit donc d'une lésion non homogène puisque provoquée par deux phénomènes différents obligatoirement associés et complémentaires.

La cause habituelle de cet "emphysème" est une intervention d'exérèse de type lobectomie. Parfois il s'agit de la survenue sur un poumon indemne d'une rétraction localisée qui peut être à l'origine d'une hyperclarté pulmonaire unilatérale à condition qu'elle soit limitée et invisible au premier examen (observation n° 5). Lorsque la rétraction siège au niveau du lobe inférieur gauche, elle est souvent masquée par l'opacité du coeur et peut être méconnue. Dans ces cas, la radiographie pulmonaire peut permettre de rattacher cette hyperclarté pulmonaire à une distension compensatrice secondaire à une rétraction localisée en montrant l'abaissement du hile et l'absence de Trapping (121). D'autre part, la bronchoscopie et la bronchographie permettront d'objectiver la sténose bronchique ou des bronchectasies (obs. n° 6) qui peuvent être la cause de la rétraction lobaire. Il existe d'autres causes de rétraction localisée et notamment les lobites supérieures tuberculeuses qui, après guérison, se réduisent à une mince galette le long de la trachée surtout à gauche, et occasionnent ainsi une distension compensatrice (observation de M. David (84).)

Ainsi la découverte d'un emphysème compensateur impose la mise en route d'examens complémentaires (bronchoscopie, bronchographie) à la recherche d'une rétraction lobaire par sténose bronchique ou par bronchectasies. Cet emphysème trouve son explication dans le fait que le poumon restant se trouve obligé d'occuper un volume beaucoup plus important que celui auquel il est destiné. Dans la majorité des cas, l'examen anatomique montrerait l'absence de lésions des parois alvéolaires, une augmentation du volume des alvéoles, une absence de modification des capillaires pulmonaires. Cependant, la persistance de cet état, la survenue d'une atteinte bronchoalvéolaire peuvent modifier la distension pour la transformer en un emphysème vrai secondaire.

Enfin, pour terminer, nous voudrions signaler que la distension compensatrice d'un lobe s'accompagne en fait rarement d'une hyperclarté radiologique vraie (10 fois sur 31 cas de L. Reid). Ce phénomène peut être expliqué par le fait qu'il existerait une augmentation parallèle du volume sanguin dans le territoire distendu. Cette augmentation maintiendrait l'harmonie entre les composantes aérienne et sanguine du poumon qui apparaîtrait de tonalité égale à celle du poumon opposé.

HYPERCLARTE PULMONAIRE UNILATERALE
dans les AFFECTIONS PULMONAIRES
du PREMATURE et du NOUVEAU-NE.

Trois conditions néonatales méritent d'être discutées dans l'étiologie de l'hyperclarté pulmonaire unilatérale.

1°) Le syndrome de Wilson-Mikity (4 - 109 - 155 - 291)

- Il réalise un syndrome de détresse respiratoire touchant en général les prématurés de moins de 1.500 g., en particulier par :

- . sa fréquence faible,
- . son début progressif souvent retardé,
- . son évolution grave souvent mortelle.

- Aucune cause tangible n'est retrouvée à ce syndrome.

- Au total, il s'agit d'un emphysème bilatéral du prématuré qui peut prédominer sur un côté et être cause d'hyperclarté pulmonaire unilatérale. Cependant celle-ci s'associant souvent à des micro-opacités, n'est pas homogène et se trouve ainsi à la limite de notre sujet.

2°) La "dysplasie bronchopulmonaire" décrite par Northway (216)

Cette affection réalise au cours de son évolution des hyperclartés analogues à celles observées dans le syndrome de Wilson Mikity. Elle survient chez des enfants atteints de détresse respiratoire néonatale et traités par la respiration assistée sous pression

positive et par de fortes concentrations d'oxygène pendant 5 jours. Ces hyperclartés s'observent au stade IV du syndrome où elles siègent à la périphérie du poumon alors que la partie interne est le siège de micro-opacités.

3°) Les sequelles des membranes hyalines, se caractérisent par des modifications radiologiques comportant un aspect réticulé proximal et une hyperclarté périphérique, aspect proche du stade IV de Northway Westgate et coll. (288) qui ont réalisé l'étude prospective de tels sujets, ont retrouvé ces images dans 8 cas sur 14. Les deux tiers internes du poumon sont plus denses, le tiers externe plus hyperclair. Ce phénomène peut ne pas être symétrique. Cet aspect évident vers l'âge de 2 à 3 mois peut disparaître à l'âge de 8 mois ou rester perceptible jusqu'à 22 à 25 mois. Rudhe (245) a noté sur 7 cas d'évolution radiologique prolongée un cas d'emphysème du lobe inférieur droit et un cas d'emphysème de tout un poumon avec balancement médiastinal. Ces deux emphysèmes ne s'accompagnaient d'aucune autre anomalie parenchymateuse radiologique à la différence des observations de Westgate. Sur des bases histologiques on a établi que ces modifications sont en rapport avec un remaniement fibroblastique des parois alvéolaires. On a pu prouver que l'inhalation prolongée d'oxygène à fortes concentrations est capable d'entraîner une phase interstitielle.

- Il serait intéressant de vérifier si, dans certains cas, un antécédent de détresse respiratoire ne peut pas être responsable d'une hyperclarté pulmonaire unilatérale plus ou moins étendue.

Nos deux observations (19 et 20) nous semblent répondre à de tels faits et se caractérisent toutes les deux par une distension emphysémateuse du poumon gauche ou droit (cliches n°s 13 et 14).

HYPERCLARTE PULMONAIRE UNILATERALE
DE CAUSE VASCULAIRE

Nous étudierons dans ce chapitre les hyperclartés pulmonaires unilatérales par atteinte vasculaire prédominante, que cette hyperclarté soit congénitale ou acquise. On conçoit ici l'intérêt primordial de l'angiographie et de la scintigraphie pulmonaires.

I - CAUSES VASCULAIRES CONGENITALES.

A/- Absence congénitale d'une artère pulmonaire.

Elle peut s'accompagner ou non de l'agénésie du poumon correspondant.

1°) Avec agénésie du poumon.

Nous avons vu la définition de l'agénésie pulmonaire ou type I de Schneider et de l'aplasie pulmonaire ou type II au chapitre du diagnostic différentiel. Dans ces deux malformations congénitales, il n'existe ni artère pulmonaire, ni artère bronchique. La traduction radiologique d'une telle anomalie est celle d'un poumon opaque qui sera rapportée à sa cause sur l'ensemble des données fournies par la bronchoscopie, la bronchographie, l'angiocardiographie pouvant objectiver une cardiopathie associée à l'absence de l'artère pulmonaire, l'aortographie qui ne montre pas d'artères bronchiques se rendant au poumon opaque.

2°) Sans agénésie du poumon.

- a)- Dans la moitié des cas, elle s'associe à une cardiopathie congénitale.

Les cardiopathies congénitales les plus souvent notées sont :

- . le canal artériel,
- . la tétralogie de Fallot (Blalock (27), Bret (33), Emmanuel (104),
- . le troncus artériosus de type IV (J.M. Maillard (197)).

Dans ces cas, l'hyperclarté pulmonaire unilatérale ou syndrome de Janus (Bret) est dominée par la cardiopathie. L'absence d'artère pulmonaire est suspectée par l'absence de hile sur la radiographie pulmonaire, est confirmée par les explorations vasculaires.

- b)- L'absence d'artère pulmonaire peut être isolée.

. Les premiers cas de cette affection rare semblent dûs à Miller (209), Madoff (195), Stenberg (262-263), Wyman (294), Smart et Pattinson (255), Elder (103).

. L'absence élective d'une bronche lobaire d'une artère pulmonaire a été décrite par Steinberg (262), Fischer (114), Tabakin (267), Pool (228).

. En France, citons les observations de Roujeau, Lamy, de Sauvegrain et Kaplan, qui rapportèrent le cas d'un enfant d'un an.

. La vascularisation systématique de suppléance a été étudiée par Roujeau et Morel (242), Madoff (195).

. L'étude embryologique fut bien précisée par Scherrick (252).

1.- La clinique permet d'individualiser :

- Une forme bien supportée et découverte à l'âge adulte à l'occasion d'hémoptysies ou de dyspnée progressive.

- Une forme grave entraînant la mort avant l'âge de 2 ans dans un tableau d'asystolie aigue où l'hypertension pulmonaire joue un rôle important.

2.- La radiologie montre :

- La prédominance du côté droit.

- L'hyperclarté pulmonaire unilatérale diffuse avec (Alexander (3) et Schneiderman (250)).

. La diminution de volume de l'hémithorax.

. Un déplacement médiastinal et occasionnellement une distension du poumon opposé avec hernie médiastine (cas de Derrick) (92).

. L'absence de hile (signe de Danélius) (80).

. L'absence de trapping.

3.- Les explorations vasculaires vont montrer :

- L'absence de vascularisation d'un poumon.

- L'existence d'artères systémiques de suppléance.

4.- Les explorations fonctionnelles.

- Il n'existe pas de syndrome obstructif. Au niveau du poumon atteint sont signalées (103 - 244) :

- . Une diminution de la capacité vitale,
- . une consommation d'oxygène voisine de zéro.

- Il en résulte que ce poumon est bien ventilé mais non perfusé. Il constitue donc un vaste espace mort.

5.- Les études anatomiques (114, 244, 103, 242) ont permis :

- d'apprécier la vascularisation systémique de suppléance,
- de montrer un poumon hypoplasique pouvant être le siège de lésions emphysémateuses secondaires.

6.- Au total, l'hyperclarté pulmonaire unilatérale par agénésie isolée d'une artère pulmonaire réalise une entité clinique où l'absence de syndrome obstructif, l'existence d'une consommation d'oxygène nulle dénotent que l'hypovascularisation en est responsable. Il s'agit d'une malformation congénitale par anomalie au niveau du 6ème arc aortique. La tolérance clinique est souvent mauvaise avant l'âge de 2 ans. Chez l'adulte, cette tolérance est diversement appréciée : mauvaise pour Blocard car elle conduit à l'hy-pertension artérielle pulmonaire, assez bonne pour Smart (255).

B/- Hypoplasie d'une artère pulmonaire ou d'une de ses branches.

- Ces hypoplasies artérielles ont fait l'objet de nombreuses études parmi lesquelles il faut citer celle de Belcher (17) et de Vaughan (276).

- Sur le plan radioclinique elle réalise un tableau d'hyperclarté pulmonaire unilatérale superposable à celui que nous avons décrit plus haut et dont la tolérance est en général meilleure

- Le problème essentiel devant cette hyperclarté pulmonaire est de savoir si l'hypovascularisation est acquise ou congénitale. C'est dire qu'il faudra éliminer les nombreuses affections pulmonaires (bronchectasies, corps étranger) pouvant provoquer une hypovascularisation ainsi que les sténoses acquises de la voie artérielle pulmonaire. Une fois éliminées les hypovascularisations acquises, il reste à discuter les causes congénitales, à savoir :

- Les rétrécissements congénitaux situés soit :

- . sur le tronc principal au-dessus des valvules sigmoïdes et décrits en 1954 par Sondergaard sous le nom de "coartaction pulmonaire" ;
- . sur les branches principales et rapportées par Eldrige, 1957, Kreutzer 1957, Bouvrain 1961. D'après ces auteurs, la sténose malformative en diminuant l'apport sanguin est responsable de l'hyperclarté. Leur diagnostic est important car ces affections sont susceptibles d'une correction chirurgicale (Throwenten).

- Les vraies hypoplasies artérielles congénitales (Observation n° 21).

Dans cette observation la nature congénitale de l'hypovascularisation repose sur les arguments suivants :

- . Absence d'antécédent respiratoire chez cet enfant de 9 ans.
- . Même image radiologique à l'âge de 4 ans.
- . Intégrité de la morphologie bronchique.
- . Absence d'une des veines pulmonaires droites à l'angiocardio-graphie.

- D'ailleurs de telles anomalies ont été retrouvées anatomiquement par Belcher (17).

II - CAUSES VASCULAIRES ACQUISES.

Nous serons relativement brefs sur ce chapitre, car nous n'avons pas rencontré de tels faits. On doit distinguer :

1°) Les hyperclartés pulmonaires par obstruction artérielle unilatérale,

qui comprennent :

a)- Les embolies pulmonaires,

dans lesquelles l'hyperclarté due à l'interruption du flux sanguin fut décrite par Westemarck (287).

b)- Les thromboses artérielles.

c)- Les thromboses parasitaires,

comme dans les Bilharzioses (42).

2°) Les hyperclartés par compression d'une artère pulmonaire au niveau du hile.

Elles répondent à deux grands groupes de causes :

a)- Les causes inflammatoires.

L'adénopathie tuberculeuse est la plus fréquente. Ainsi en est-il des cas rapportés par Balgaries (12) et par Brouet (48).

b)- Les causes tumorales,

pouvant s'accompagner d'une infiltration du médiastin (cas de Trico et de Nogrette (271).)

Enfin on a signalé des compressions d'une artère pulmonaire au cours de médiastinite tuberculeuse, tularémique, actinomycosique, silicosisque et par péricardite et anévrisme aortique.

HYPERCLARTES PULMONAIRES UNILATERALES
DE CAUSE MIXTE

Nous étudierons dans ce dernier chapitre ce que l'on dé-
nomme sous le nom d'"hyperclarté pulmonaire unilatérale avec hypo-
vascularisation" (Brouet, Decroux) et nous envisagerons successive-
ment :

- le syndrome de Mac Léod et son extension,
- les autres causes d'hyperclartés pulmonaires unilaté-
rales avec hypovascularisation,
- leur aspect pédiatrique.

I - LE SYNDROME DE MAC LEOD.

Nous avons vu au chapitre de l'historique les différentes
appellations de ce syndrome dont la description radioclinique par
Mac Leod a été précédée un an auparavant par celle de Suyet et
James (266) chez un enfant de six ans. Le terme même de syndrome
implique une variété de faits qui est bien rendue par la lecture
des cas publiés dans la littérature. Récemment, un certain nombre
d'auteurs ont adopté une position commune à la suite d'une table
ronde tenue au CHU de Cochin sous la présidence du Professeur Kreiss
(173). Aussi nous analyserons successivement :

- un syndrome de Mac Léod commun,
- les variations de ce syndrome,
- l'extension possible du syndrome.

A/- Syndrome de Mac Léod commun.

Il réalise une hyperclarté pulmonaire unilatérale diffuse et homogène :

- sans distension,
- de caractère acquis,
- survenant chez des adultes jeunes,
- bien toléré généralement sur le plan clinique.

1)- Etude clinique.

De découverte systématique dans de nombreux cas, il frappe assez souvent des adultes jeunes chez lesquels on note des antécédents infectieux respiratoires dans l'enfance (81 - 292 - 193 - 229 - 235 - 237 - 231 - 147).

2)- Etude radiographique.

La sémiologie radiologique caractérise ce syndrome en montrant :

- une hyperclarté franche, étendue à tout un hémithorax, le gauche le plus souvent (235 - 284),
- une ombre hilare de petit volume ou absente (signe de Damelius),
- une raréfaction du réseau vasculaire,
- une absence de distension de l'hémithorax qui est de volume normal ou même réduit (40),
- un balancement médiastinal du côté normal en fin d'expiration.

3)- Etude bronchologique.

- Montre une liberté des gros troncs bronchiques, une topographie bronchique conservée.

- Objective un signe important : l'absence de remplissage des bronchioles périphériques (81 - 284 - 292 - 231 - 237 - 126). Ce défaut d'injection des rameaux collatéraux des bronches axiales est irrégulièrement réparti.

- Certains font état de broncheectasies minimales (229 - Margolin, 199 - Lamy, 180).

4)- Etude de la circulation pulmonaire.

- Elle a été pratiquée dans de nombreux cas par l'angiocardographie (231 - 148 - 229 - 292 - 284 - 147 - 112 - 181 - 87 - 48 - 38 - 124). Cette méthode objective une hypovascularisation globale du poumon atteinte avec retard de l'injection de l'arbre artériel. Les branches de l'artère pulmonaire apparaissent petites. Certains ont voulu voir dans ce dernier trait la traduction d'une hypoplasie artérielle (120 - 149 - 17). Nous rappellerons simplement que l'on ne saurait en inférer du calibre angiographique des troncs artériels pulmonaires à leur calibre anatomique (266 - 44).

- Récemment Nairn (213) a étudié la scintigraphie au Xenon 133 dans 7 cas et a trouvé des anomalies du rapport ventilation/perfusion.

5)- Etude fonctionnelle respiratoire.

- Il existe souvent un discret syndrome obstructif qui n'atteint jamais les valeurs rencontrées dans l'emphysème (Sadoul, L. Reid) (173). Certains (149 - 254 - 147) font état d'un syndrome de type restrictif ou mixte.

- La gazométrie montre une normoxie avec normacapnie au repos et une légère hypoxémie à l'effort (173).

- La bronchspirométrie séparée objective au niveau du poumon hyperclair :

. une réduction de la ventilation, presque toujours inférieure à 30 %,

. une diminution de la consommation d'oxygène qui serait considérable pour certains (84 - 179 - 112 - 106).

6)- L'étude anatomo-pathologique.

Des quelques cas de la littérature (235 - 231 - 254 - 147 - 87 - 180) où une étude anatomopathologique a pu être faite, il ressort que les principales caractéristiques sont :

- une péribronchiolite fibreuse,
- une bronchiolite obstructive irrégulièrement répartie,
- un emphysème avoisinant,
- une absence d'anomalies histologiques des vaisseaux pulmonaires et un nombre normal de ramifications bronchiques.
- avec, pour certains (Decroix, Galy), des zones sclérotrophiques, pour d'autres (L. Reid) une hypoplasie alvéolaire.

7)- Conclusion.

Le syndrome de Mac Léod réalise un petit poumon hyperclair avec diminution sensiblement parallèle de la ventilation et de la perfusion. Il est le siège de lésions de bronchiolite obstructive irrégulièrement répartie, témoins d'une affection broncho-pulmonaire

de l'enfance. Ce caractère acquis de l'affection était déjà envisagé par Mac Léod. Enfin cette affection est longtemps bien tolérée.

8)- Etiopathogénie.

- Les documents anatomiques permettent d'en comprendre le mécanisme :

- Les atteintes bronchopulmonaires de l'enfance ont occasionné une bronchiolite obstructive irrégulière qui occasionne une hyperaération des alvéoles par ventilation collatérale (237 - 78 - 79).

- La rétraction ou l'absence de distension du poumon atteint s'explique par l'existence de zones plus ou moins étendues d'atrophie atélectasique (124) ou par une hypoplasie alvéolaire en rapport avec l'infection causale survenue avant 8 ans (236).

- L'explication de l'hypovascularisation est discutée :

. Certains pensent qu'elle est due à une vasoconstriction réflexe entraînée par le trouble ventilatoire (124).

. D'autres l'attribuent à l'existence de shunts entre les artères bronchiques et les artères pulmonaires (88 - 225 - 231 - 275).

. Enfin, L. Reid, Hamilton, admettent que cette hypovascularisation est secondaire à l'hypoventilation par :

= augmentation des résistances pulmonaires (147)

= le fait que le flux sanguin capillaire augmente lors de l'expiration. Or, dans le cas présent, le poumon a une dynamique faible, est le plus souvent en position inspiratoire, d'où la baisse du flux sanguin dans les capillaires (173).

. De toutes façons, cette hypovascularisation est fonctionnelle, secondaire à l'atteinte bronchiolaire.

B/- Les variantes du syndrome de Mac Léod.

Dans la littérature, nous trouvons de nombreuses observations qui diffèrent du tableau que nous venons de décrire par différents faits :

- 1)- Soit que le tableau clinique est moins bien toléré (231 - 266)
- 2)- Soit qu'il existe un syndrome emphysemateux net. Ce sont les formes emphysemateuses de Mac Léod, décrites en France par H. Brocard. A l'étranger, dans les cas publiés par Enrico (105) Nairn (213), Weg (284), Fouché (118), notamment, de nombreux sujets étaient porteurs d'une bronchite chronique.
- 3)- Soit que l'hypovascularisation est considérée comme primitive du fait de consommation d'oxygène nulle (179 - 84 - 284 - 169) et d'une hypoplasie artérielle prouvée (16-17).

En fait, il nous semble que le terme de syndrome de Mac Léod doit être réservé au tableau décrit plus haut et admis par la majorité des auteurs. Les autres formes devant rentrer dans les autres causes d'hyperclarté unilatérale avec hypovascularisation ou dans les hyperclartes d'origine circulatoire par hypoplasie artérielle pulmonaire (les formes de Belcher). C'est pour ces raisons que notre observation 21 figure à cette place.

C/- Extensions possibles de Mac Léod.

- Sans revenir sur :

. l'emphysème des lobes bronchectasiques de Touraine, Latarjet, Galy,

. les formes emphysémateuses de Mac Léod, de Brocard,

- nous voudrions mentionner deux affections qui réalisent un Mac Léod unilobaire :

1)- L'emphysème du nourrisson.

- par hypoplasie des bronches et des alvéoles (communication de L.Reid),

- qui réalise une hyperclarté unilobaire avec hypovascularisation à début anténatal, pouvant être associée à une cardiopathie (C.I.V. dans le cas de L. Reid).

2)- L'atrésie d'une bronche.

La première observation semble due à Belsey en 1958 ; L. Reid (253-282) en rapporte 5 cas sur les 20 publiés dans la littérature. Elle réalise un tableau d'hyperclarté unilobaire avec hypovascularisation prédominant aux lobes supérieurs notamment à gauche (5 cas sur 5 L. Reid) et dont le diagnostic exact repose moins sur la découverte d'une petite opacité hilare (Vaughei) et l'absence d'injection de la bronche incriminée que sur l'histologie.

Celle-ci montre que la lobaire supérieure n'est reliée à la bronche souche que par un mince cordon fibreux alors que sa partie distale est kystique. De cette dilatation distale partent les bronches segmentaires qui se rendent à des territoires plus ou moins emphysémateux où les alvéoles sont aérées par voie collatérale.

En fait, si L. Reid range cette affection dans le cadre d'un Mac Léod localisé, les observations récentes montrent que souvent le territoire hyperclair est distendu (272).

LES AUTRES HYPERCLARTES PULMONAIRES
avec HYPOVASCULARISATION

Nous avons déjà envisagé les agénésies et les hypoplasies artérielles pulmonaires qui réalisent un poumon hyperclair de volume normal où la ventilation est conservée. C'est pour cette raison que, radiologiquement voisines du Mac Léod, ces affections sont justement classées dans les hyperclartés unilatérales de cause vasculaire.

Dans ce dernier chapitre, nous voudrions mentionner d'autres affections qui peuvent réaliser une hyperclarté pulmonaire unilatérale avec hypovascularisation.

1)- Les bronchectasies.

Notamment, certaines bronchectasies kystiques congénitales qui peuvent s'accompagner d'une amputation de l'artère pulmonaire (Jais). En fait, dans les bronchectasies avec hyperclarté hémithoracique diffuse, le trouble essentiel reste l'oblitération des bronches distales (Galy). Lorsque cette atteinte est irrégulièrement répartie on verra s'associer à des degrés divers des secteurs pulmonaires respectés, des secteurs emphysémateux et atelectasiés. Ainsi, la permanence de territoires pulmonaires normaux ou emphysémateux permet à l'hypovascularisation de trouver son expression radiographique sous forme d'une hyperclarté (Ch. Gallouedec, Decroix).

2)- La tuberculose.

En dehors de la primo-infection et d'une pathologie du

hile (Mac Léod (193) - Brouet (48) - 87 - 172), certains auteurs (165 - 281) rapportent des cas d'hyperclarté pulmonaire unilatérale avec hypovascularisation au cours de tuberculose diffuse. Dans ce dernier cas, les lésions histologiques complexes ne mettent pas en jeu qu'une simple bronchiolite obstructive, mais aussi les lésions fibreuses étendues.

3)- D'autres affections peuvent être cause de ce syndrome :

- des corps étrangers (199) (231),
- une pneumoconiose (11),
- une bronchopneumopathie de rougeole (237).

4)- Il reste qu'un certain nombre de cas sont idiopathiques.

Ainsi en est-il de notre observation n° 22 (cliché n° 15) qui réalise une hyperclarté pulmonaire gauche avec hypovascularisation chez un nourrisson de six mois, sans antécédent respiratoire :

- l'absence d'injection artérielle dans le territoire correspondant à l'hyperclarté est insuffisante pour porter le diagnostic d'hypoplasie anatomique de vaisseaux pulmonaires ;

- il ne s'agit pas non plus d'un Mac Léod commun, car :

- . les données bronchologiques sont normales,
- . absence d'infection pulmonaire dans les antécédents.

On voit donc les difficultés de classement des hyperclartés pulmonaires unilatérales avec hypovascularisation dont un certain nombre pose des problèmes étiopathogéniques discutés.

CONCLUSIONS SUR LE PLAN PEDIATRIQUE.

La découverte d'une hyperclarté pulmonaire unilatérale avec hypovascularisation est rare, si l'on s'en tient à la tranche d'âge comprise entre 0 et 15 ans. Parmi celles-ci, le syndrome de Mac Léod est exceptionnel. Ces affirmations sont corroborées par les données de la littérature où la découverte de ce syndrome chez l'enfant n'est mentionnée que par Swyer, James (266), Berton (20), Margolin (199), Rakower (231), Wisseman (292), Kacprzyl (167), L. Reid (237). Nous avons présenté deux observations qui, à notre connaissance, sont les seules de la littérature française actuelle:

- l'une répond à une hypoplasie artérielle pulmonaire congénitale (21),
- l'autre est une hypovascularisation dite idiopathique (22).

Il nous semble que la pauvreté de ces cas comparés à ceux de l'adulte témoigne surtout d'une méconnaissance, notamment dans les suites d'une bronchopneumopathie plus ou moins sévère.

C O N C L U S I O N

CAUSES DES HYPERCLARTES PULMONAIRES UNILATERALES

CHEZ L'ENFANT

CAUSES BRONCHO-PULMONAIRES.

I - L'emphysème lobaire géant.

- Congénital par dysplasie du cartilage bronchique,
par repli muqueux bronchique,
par hypoplasie alvéolaire.
- Par compression :
d'un vaisseau anormal,
d'une cardiopathie congénitale ou acquise,
d'un kyste bronchogénique.

II - Les bronchectasies pouvant donner :

- Un emphysème "vicariant" du ou des lobes adjacents
au territoire où siègent les dilatations.
- Un emphysème du lobe bronchectasique de Touraine -
Galy - Latarjet - à rapprocher du syndrome de Mac Léod.
- Une hyperclarté diffuse avec hypovascularisation.

III - Les emphysèmes dits obstructifs :

- Par sténose extrinsèque :

- . ganglions : tumoraux, inflammatoires, tuberculeux ;
- . tumeurs ou kystes ;
- . anomalies vasculaires peribronchiques ;
- . gros coeur.

- Par sténose intrinsèque :

- . cicatriciels - granulome ;
- . corps étranger ;
- . inflammatoire.

- Au cours des pneumopathies et surtout des broncho-pneumopathies.

- Au cours des spasmes bronchiques : asthme.

IV - Emphysème sans lésion bronchique du territoire correspondant : Distension secondaire.

- Agénésie d'un lobe.
- Lobectomie.
- Atélectasie notamment retrocardiaque.

V - Chez le prématuré et le nouveau-né.

- "poumon des ventilés".

CAUSES VASCULAIRES.

- 1.- Agénésie de l'artère pulmonaire associée à une cardiopathie
(syndrome de Janus) Tétralogie de Fallot
Truncus artériosus, etc...

- 2.- Agénésie de l'artère pulmonaire isolée.
- 3.- Hypoplasie anatomique d'une artère pulmonaire ou d'une de ses branches.
- 4.- Hypovascularisation acquise
 - par obstruction artérielle = embolie - thrombose
parasitaire (Bilharzose),
 - par compression artérielle = tumorale,
ganglionnaire.

CAUSES MIXTES.

- Le syndrome de Mac Léod.
- Les autres hyperclartés pulmonaires avec hypovascularisation :
 - . Destruction parenchymateuse par un processus infectieux (tuberculeux notamment).
 - . Avec dilatation des bronches (emphysème des lobes bronchectasiques de Touraine - Galy - Latarjet).
- Les hyperclartés pulmonaires idiopathiques avec hypovascularisation.

A partir d'une série de 22 observations dont 16 furent recueillies dans un service de Pédiatrie à forte tendance pneumologique (service de Monsieur le Professeur Gerbeaux) nous avons étudié le syndrome d'hyperclarté pulmonaire unilatérale de l'enfant.

Ce syndrome radioclinique se définit comme étant une hyperclarté parenchymateuse strictement unilatérale, diffuse et homogène.

Notre travail comprend trois parties.

Dans un premier chapitre, nous avons analysé les éléments du diagnostic qui sont tirés :

- De la clinique. Les principaux signes rencontrés dans nos observations sont :
 - . La dyspnée
 - . Le tirage
 - . La toux
 - . L'hyperpersonorité d'un hémithorax.
- De la radiographie standard complétée par des coupes tomographiques.
- De l'étude bronchologique qui comprend :
 - . La bronchoscopie
 - . La bronchographie.
- De l'étude de la vascularisation pulmonaire au moyen de deux méthodes :

- . L'angiopneumographie.
 - . La scintigraphie pulmonaire par macroagrégats d'albumine marquée à l'iode (131).
- De l'étude fonctionnelle respiratoire au moyen :
- . de la spirographie globale,
 - . de la gazométrie,
 - . de la variation de l'impédance profonde.
- De l'étude anatomopathologique dans deux observations.

Parmi ces éléments, deux méthodes nous ont parues intéressantes chez le nourrisson. Il s'agit :

- de la scintigraphie pulmonaire qui permet une étude régionale de la vascularisation pulmonaire ;
- des variations de l'impédance profonde qui permet une étude régionale de la ventilation pulmonaire.

Ces deux méthodes d'utilisation pratique facile devraient permettre d'obtenir un profil régional de la ventilation et de la vascularisation pulmonaires et pourraient pallier à l'impossibilité d'effectuer une broncho-spirométrie séparée chez l'enfant.

Dans un deuxième chapitre, nous avons envisagé le diagnostic différentiel et nous avons éliminé :

- Les hyperclartés unilatérales par artéfacts techniques.
- Les hyperclartés par atteinte pariétale unilatérale et notamment :

- . Cyphoscoliose.
- . Absence d'un muscle Grand Pectoral (observation n° 2).
- Les hyperclartés dues à des affections pleurales : pneumothorax surtout.
- Les hyperclartés parenchymateuses unilatérales circonscrites, qu'elles soient :
 - . acquises : pneumatocèle géante ;
 - . congénitales : kystes aériens géants, poumon adénomatoïde, emphysème bulleux malformatif (3).

A propos de ces dernières affections, nous avons souligné qu'il pouvait être parfois difficile de faire la distinction surtout si ces formations aériennes occupent tout un hémithorax.

Dans le troisième chapitre sont étudiés les aspects étiologiques que l'on peut classer en trois causes :

- Les causes bronchopulmonaires.
- Les causes vasculaires.
- Les causes mixtes ou hyperclarté pulmonaire unilatérale avec hypovascularisation.

Nous joignons à ces conclusions un tableau récapitulatif des principales causes donnant lieu à une hyperclarté pulmonaire unilatérale.

Nos observations ont été classées de la manière suivante :

A.- CAUSES BRONCHOPULMONAIRES.

- 1)- Deux observations d'emphysème lobaire géant (N° 7 et N° 8).
- 2)- Trois observations de distension dite compensatrice, secondaire :
 - dans les observations n° 4 et 5 à un foyer pulmonaire sous-jacent ;
 - dans l'observation n° 6 à une dilatation des bronches.
- 3)- Douze observations d'emphysème dit obstructif. Ce groupe se répartit de la manière suivante :
 - a)- Obstruction d'une grosse bronche, cinq observations :
 - corps étranger (n° 3),
 - granulome endobronchique (n° 10),
 - adénopathie tuberculeuse (n° 11),
 - kyste bronchogénique (n° 12),
 - sténose endobronchique (n° 13).
 - b)- Obstruction bronchopulmonaire au cours des cardiopathies.
Trois observations (n°s 14 - 15 - 16).
 - c)- Au cours des bronchopneumopathies aiguës dyspnéisantes.
Deux observations : (N° 17)
(N° 18 où le diagnostic de rougeole fut confirmé).

d)- Comme sequelles des détresses respiratoires du nouveau-né ~~et~~ du prématuré.

Deux observations (n° 19 - 20).

B.- CAUSES VASCULAIRES PREDOMINANTES.

Une observation (n° 21) où l'hypovascularisation est congénitale.

C.- CAUSES MIXTES.

Une observation (n° 22) où l'hyperclarté pulmonaire unilatérale avec hypovascularisation est idiopathique.

Au terme de ce travail, il nous semble que plusieurs points méritent d'être soulignés :

1)- Nous avons été frappé par le fait que, contrairement à ce qui se passe chez l'adulte, l'attention est attirée par une riche symptomatologie clinique.

2)- Que deux méthodes nouvelles d'exploration sont particulièrement intéressantes chez le nourrisson :

- La scintigraphie pulmonaire pour l'étude de la vascularisation.
- La variation de l'impédance profonde pour l'étude de la ventilation.

3)- Que ces hyperclartés pulmonaires unilatérales diffuses et homogènes sont parfois difficiles à distinguer des hyperclartés pulmonaires unilatérales circonscrites et géantes.

4)- Que les hyperclartés pulmonaires avec distension et notamment par emphysème obstructif sont prédominantes. Rares sont les hyperclartés pulmonaires de l'enfant où l'hypovascularisation semble être le facteur primitif.

5)- Que le diagnostic de ce syndrome radioclinique peut avoir un intérêt pratique dans les cas :

- d'emphysème lobaire géant où l'indication chirurgicale doit être posée,
- d'emphysème obstructif par corps étranger ou granulome endobronchique où la bronchoscopie permet la thérapeutique.

6)- Qu'il serait particulièrement intéressant d'étudier les hyperclartés pulmonaires unilatérales de façon prospective pour tenter d'établir un lien entre ce qui est observé chez l'adulte et ce que l'on a observé chez l'enfant. Il est probable qu'un grand nombre d'hyperclartés pulmonaires idiopathiques de l'adulte est dû à la méconnaissance d'une affection respiratoire aigue plus ou moins sévère de l'enfance.

VU : LE DOYEN

Signé : BROUET

VU : LE PRESIDENT

Signé : GERBEAUX

VU et Permis d'Imprimer
Le RECTEUR d'ACADEMIE
Signé : MALLET

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - ABELANET (R.)
Les Bronchectasies congénitales
Thèse Med. Paris 1956, N° 41.
- 2 - ABELANET (R.), ORCEL (L.), CHOLLET (M.), GUYET.
Absence congénitale de l'artère pulmonaire droite
Ann. Ana. Path. 1956, 1, 210.
- 3 - ALEXANDER (S.C.), FIGIEL (S.J.), CLASS (R.N.).
Congenital absence of left pulmonary artery.
Am. Heart. J. 1955, 50, 465.
- 4 - ALISON (F.), SARRUT (S.).
L'emphysème bilatéral du prématuré (syndrome de Wilson-Mikity)
Ann. de Ped. 1966, 6/2, 139.
- 5 - AMBRUS (G.)
Congenital absence of the right pulmonary artery with
bleeding into the right lung.
J. Tech. Med. 1936, 15, 103.
- 6 - ANDERSON (R.C.), CHAR (F.), ADAMS (P.).
Absence of one pulmonary artery : case report and a new
Embryologic interpretation.
Dis. Chest. 1958, 34, 73.
- 7 - ARBORELIUS (M.).
Influence of unilateral hypoventilation on obstruction of
pulmonary blood flow in man.
J. App. Physio. 1969, 26, 1, 101.
- 8 - ARMER (R.M.), SCHUMACKER (H.B. jr.), KLATTE (E.C.).
Origin of the right pulmonary artery from the ascending
aorta. Report of a surgically corrected case.
Circulation 1961, 24, 662.
- 9 - AVERY (M.E.)
Le poulmon du nouveau-né et sa pathologie -
Traduction française.
MASSON et Cie éditeurs, 1969.

- 10 - BAILLY (E.)
Formations aériennes géantes du poulmon chez l'enfant.
Thèse Med. Lyon 1956, n° 156.
- 11 - BALGAIRIES (E.), AUPETIT (J.), AMOUDRU (C.), LENOIR (L.).
Syndrome de Swyer - James Pneumoconiotique.
Lille Med. 1959, 4, 369.
- 12 - BALGAIRIES (E.), RESELLINI (J.).
Hypertransparence pulmonaire unilatérale
Lille Med. 1963, 8, 193.
- 13 - BARIETY (M.), CHOUBRAC (P.).
L'angiographie pulmonaire.
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1953, 7, 599.
- 14 - BATTESTI (J.P.)
Diagnostic d'un hemithorax clair chez l'adulte.
Cah. Coll. Med. Hôp. Paris, 1965, 6, 789.
- 15 - BATTESTI (J.P.)
Hemithorax clairs ou syndrome de Mac Léod.
Poumon et Coeur 1965, 25, 1207.
- 16 - BELCHER (J.R.), PATTINSON (J.M.)
Hypoplasia of the lobar pulmonary arteries. A report
of three cases.
J. Thor. Surg. 1957, 34, 357.
- 17 - BELCHER (J.R.), PATTINSON (J.N.), CAPEL (L.), SMART (J.).
Hypoplasia of the pulmonary arteries.
Brit. J. Dis. Chest. 1959, 53, 243.
- 18 - BENNET (J.), CHALUT (J.), PROT (D.).
Anomalies complexes de la vascularisation pulmonaire.
Ann. Radio 1966, 9, 516, 495.
- 19 - BENTIVOGLIO (L.G.), BEEREL (F.), STEWART (P.B.), BRYAN (A.C.),
BALL (W.C.), BATES (D.V.).
Studies of regional ventilation and perfusion pulmonary
Emphysema using xenon.
Am. Rev. Resp. Dis. 1963, 88, 315.
- 20 - BERDON (W.E.), BAKER (D.H.), BOYER (J.)
Unusual Benign and Malignant sequelae to childhood
Radiation therapy.
Am. J. Roentg. 1965, 93, 3, 545.

- 21 - BERNHEIM (M.)
Les adenopathies mediastinales aiguës primitives d'origine infectieuse chez le nourrisson.
J. Med. Lyon. 1957, 911, 1085.
- 22 - BEZANÇON (F.), DELARUE (J.).
Structure, remaniements et modes de déformation des bulles d'emphysème pulmonaire.
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1947, 1, 209.
- 23 - BIDERMAN (M.)
Les Emphysèmes localisés.
Sem. Hôp. Paris, 1961, 37, 487.
- 24 - BINET (J.P.), GALEY (J.J.), MATHEY (J.).
Les soi-disant kystes aériens de l'enfant et du nourrisson
Rev. Prat. (Paris) 1963, 13, 1791.
- 25 - BINET (J.P.), LANGLOIS (J.), LEMOINE (G.), CHOLLET (M.), CARPENTIER (A.).
L'Emphysème lobaire Géant du nourrisson.
Poumon et Coeur 1965, 21, 1197.
- 26 - BINET (J.P.)
Grandes Cavités Aériennes d'origine dystrophique de l'enfant et du nourrisson
Ann. Chir. Thor. Cardio. 1962, 1, 3, 1107.
- 27 - BLALOCK (A.)
Surgical Procedures employed and anatomical variations encountered in treatment congenital pulmonic stenosis.
Surg. Gyn. Obst. 1948, 87, 385.
- 28 - BLOOMER (W.E.), HARRISSON (W.), LIMDSKOG (G.E.), LIEBOW (A.A.).
Respiratory function and blood flow in bronchial artery after ligation of pulmonary artery.
Am. J. Physio., 1949, 157, 317.
- 29 - BOISJEAN (E.)
Angiographic demonstration of systemic arterial supply in abnormal pulmonary circulation.
Am. J. Roentg. 1969, 106, 70.

- 30 - BOLANDE (R.P.), SCHNEIDER (A.F.), BOGGS (J.B.).
Infantile lobar Emphysema
Ama. Arch. Path. 1956, 61, 289.
- 31 - BOLANDE (R.P.), TUCKER (A.S.).
Pulmonary Emphysema and other cardiorespiratory lesion
as part of the Marfan abiotrophy.
Pediatrics 1964, 33, 356.
- 32 - BRECKLER (J.A.)
Congenital segmental Emphysema of the lung.
J. Thor. Surg. 1957, 34, 117.
- 33 - BRET (J.)
Les étapes du diagnostic clinique chez les porteurs de
cardiopathie congénitale
Pédiatrie 1956, 11, 5.
- 34 - BRETON (A.), DUBOIS (O.)
Les malformations congénitales du poumon.
Edit. DOUIN 1957.
- 35 - BRETON (A.), DUPUIS (C.), DUBOIS (O.), LELONG (M.),
POINGT (O.).
Importance de l'angiocardioraphie dans l'évaluation de
l'hypoplasie pulmonaire.
Pédiatrie 1963, 18, 505.
- 36 - BRETON (A.), GAUDIER (B.), PONTE (C.), SAMAILLE (J.)

Les Bronchopneumopathies à virus de l'enfant.
18e Congrès Ass. Ped. Langue Française 1961 (Genève).
- 37 - BROCARD (H.)
Le diagnostic des hyperclartés pulmonaires.
Med. Int. 1968, 3, 12, 893.
- 38 - BROCARD (H.), DRUTEL (P.), GALLOUEDEC (Ch.), SOLIGNAC (P.),
LEDU (M.), MILLET (J.P.).
Rapport ventilation alvéolaire - circulation pulmonaire.
Les deux cas extrêmes objectivés chez deux sujets porteurs
d'une hyperclarté pulmonaire unilatérale.
Poumon et Coeur 1960, 16, 1105.

- 39 - BROCARD (H.), GALLOUEDEC (Ch.)
Dystrophies pulmonaires progressives
Poumon et Coeur, 1965, 21, 1233.
- 40 - BROCARD (H.), GALLOUEDEC (Ch.)
Emphysèmes unilatéraux non bulleux de l'adulte
Rev. Turb. Pneum. 1964, 28, 660
- 41 - BROCARD (H.), GALLOUEDEC (Ch.)
Facteurs étiologiques, aspects clinique et technique de
diagnostic des formations aériennes kystiques du poumon.
Rev. Prat. (Paris) 1963, 13, 1773.
- 42 - BROCARD (H.), GALLOUEDEC (Ch.), ARNAL (J.)
Hypertension artérielle pulmonaire bilharzienne avec
hypovascularisation et hyperclarté d'un lobe pulmonaire.
Bull. Mem. Soc. Med. Hôp. Paris 1964, 115, 145.
- 43 - BROCARD (H.), GALLOUEDEC (Ch.), PATTE (F.), LEDU (M.)
La dystrophie pulmonaire à type de poumon évanescent.
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1965, 19, 221.
- 44 - BROCARD (H.), GALLOUEDEC (Ch.), VANNIER (R.)
Les perturbations circulatoires pulmonaires unilatérales.
Rev. Prat. (Paris) 1967, 17, 343.
- 45 - BROOKS (J.W.)
Tumors in children,
in Disorders of the Respiration tract in children,
W.B. SAUNDERS, Philadelphia and London, 1967.
- 46 - BROUDO (L.)
Les formes latentes de l'Emphysème lobaire congenital
du nourrisson.
Thèse Med. Paris, 1962.
- 47 - BROUET (G.)
Symposium sur les hyperclartés pulmonaires unilatérales
Rev. Tub. Pneum. 1964, 28, 657.
- 48 - BROUET (G.), CHEVALLIER (J.), VASSELIN (M.), CASTILLON DU
PERRON (M.)
Problèmes posés par les hyperclartés pulmonaires unila-
térales avec hypovascularisation sans Emphysème.
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1959, 13, 481.

- 49 - BROUET (G.), PIGNON (J.)
Notions actuelles sur les bronchopneumopathies
chroniques.
Rev. Prat. (Paris) 1970, 20, 3, 353.
- 50 - BROUSTET (P.), CASTAING (P.), BRICAUD (P.)
Absence d'artère pulmonaire avec vascularisation bron-
chique de suppléance.
Presse Méd. 1955, 63, 1342.
- 51 - BRUN (J.), BUFFARD (P.), VIAILLER (J.), LEHMANN (R.),
KALB (J-C.)
Bulles d'emphysème pseudocavitaire et emphysème bron-
chectasique.
Lyon Med. 1951, 185, 209.
- 52 - BRUN (J.), KOFMAN (J.), CASSAN (G.), GARDERE (J.)
Emphysèmes bulleux obstructifs et syndromes d'évanouisse-
ment pulmonaire.
Poumon et Coeur, 1964, 20, 767.
- 53 - BRUNE (C.)
La ventilation collatérale.
Thèse Med. Lyon 1961.
- 54 - BRUNNER (S.), POCK-STEN (O. Ch)
Localized Emphysema
Acta. Radio. 1960, 53, 184.
- 55 - BRYK (D.)
Atelectasis, Emphysema and Heart Diseases. A pattern
of left lung disease in infants associated with left
to right shunt.
Am. J. Dis. Child. 1965, 110, 100.
- 56 - CAFFEY (J.)
Pediatrie X ray diagnosis
5th Edition,
Year Book Medical Publishers.
- 57 - CAFFEY (J.)
On the natural regression of pulmonary cysts during
early infancy.
Pediatrics 1953, 2, 48.

- 58 - CAFFEY (J.)
Regional pulmonary obstructive emphysema in infants and children.
Am. J. Dis. Child. 1940, 60, 586.
- 59 - CAMPBELL (D.), BAUER (A.J.), HEWLETT (T.H.)
Congenital localized Emphysema
J. Thor. Surg. 1961, 41, 375.
- 60 - CAMPBELL (J.A.)
Discussion : Congenital absence of pulmonary artery its demonstration by roentgenography.
Radiology, 1954, 62, 327.
- 61 - CARO (C.), LERMADA (V.D.), LYONS (H.A.)
Aortic Origin of the right pulmonary artery
Brit. Heart. J. 1957, 19, 345.
- 62 - CERAMI (S.), RICHARDSON (R.), HARRINGTON (B.), PATE (J.W.)
Obstructive emphysema due to mediastinal bronchogenic cyst in infancy.
J. Thor. Cardio.- Surgery 1969, 58, 4, 432.
- 63 - CHALNOT (P.), LOCHARD (J.), GILLE (P.), MARTIN (C.)
Grandes cavités - Dystrophies et kystes pulmonaires chez l'enfant et chez l'adulte
Ann. Chir. Thor. Card. 1962, 1, 1097.
- 64 - CHANG (N.), HERTZLER (J.H.), GREGG (R.H.), LOFTI (M.W.), BROUGH (A.J.).
Congenital stenoses of the right main stem bronches.
Pediatrics 1961, 41, 4
- 65 - CHEN (J.T.T.), ROBINSON (A.E.), GOORRICH (J.K.), LESTER (R.G.)
Uneven distribution of pulmonary blood flow between left and right lungs in isolated valvular pulmonary stenosis
Am. J. Roentg. 1969, 107, 2, 343.
- 66 - CHRETIEN (J.), ROUSSEL (G.)
Les hyperclartés pulmonaires
Vie med. 1964, 1 ?, 75.
- 67 - CHUN (J.)
The pulmonary hyperfusion Syndrome
Pediatrics 1965, 35, 733.

- 68 - CHRISTIAENS (L)
Le diagnostic de l'hypoplasie pulmonaire. A propos de
5 cas.
Cah. Coll. Med. Hôp. Paris 1964, 4, 730.
- 69 - COCKET (F.B.), VASS (C.C.N.)
Collateral circulation to lungs
Brit. J. Surg. 1950, 38, 97.
- 70 - COFFEY (J.D.)
Left aplasia pulmonary
J. Mississippi Med. Ass. 1969, 10, 37.
- 71 - CONDAMY (C.C.)
Contribution à l'étude des malformations pulmonaires
Thèse Méd. Paris 1956, n° 154.
- 72 - Constantinesco (C.), FRUCHTER (E.)
Aspects radiologiques des pleuro-pneumopathies à virus
chez les nourrissons et les petits enfants.
18e Congrès Ass. Ped. Langue Française 1961 (Genève)
- 73 - COTTOM (D.G.), MYERS (W.A.)
Congenital lobar Emphysema
Brit. Med. J. 1957, 1, 1394
- 74 - COURY (Th.)
Histoire, démemberement nosologiques et pathogénie des
"kystes aériens" du poumon.
Rev. Prat. (Paris) 1963, 13, 1731
- 75 - CRAIG (J.M.), LURKPATRICK (J.), NEUHAUSSER (E.B.D.)
Congenital Cystic adenomatoid malformation of the lung
in infants.
Am. J. Roentg, 1956, 76, 516
- 76 - CREMER (V.), COUVREUR (J.), GERBEAUX (J.)
Malformations morphologiques primitives des bronches.
La Sem. des Hôp. 1965, 38/39, 2153.
- 77 - CUDKOWICZ (L.), ARMSTRONG (J.B.)
The bronchial arteries in pulmonary emphysema.
Thorax, 1953, 8, 46.
- 78 - CULINER (M.M.)
Collateral ventilation and the hyperinflated lung
Am. J. Med. 1964, 36, 395.

- 79 - CULINER (M.M.)
The hyperlucent lung, a problem in differential diagnosis
Dis. Chest., 1966, 49, 576.
- 80 - DANELIUS
Absence of the hilar shadow a diagnosis sign in rare
congenital malformation
Am. J. Roentg. 1942, 47, 870.
- 81 - DARKE (C.S.), CHRISPIN (A.R.), SNOWDEN (B.S.)
Unilateral Lung Transradiancey : a physiological study
Thorax 1960, 15, 74.
- 82 - DAUMET (TH), LE MELLETIER (J.)
Emphysème lobaire géant simulant une bulle d'emphysème
géante
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1951, 4, 340.
- 83 - DAUSSY (M.)
Aspects physio-pathologiques de la circulation pulmonaire
dans les maladies respiratoires.
Conc. Med. 1965, 87, 1181
- 84 - DAVID (M.),
Le syndrome de Janus
Thèse Med. Nancy, 1968.
- 85 - DEBRE (R.), LAMY (M.), MARIE (J.)
Kystes congénitaux du poumon et emphysème par obstruction
bronchique chez l'enfant.
Presse Med. 1940, 48, 913.
- 86 - DE CLERCQ (F.), DE COSTER (A.), BOLLAERT (A.), DENOLIN (H.),
ENGLERT (M.).
Aspects angiopneumographiques de l'emphysème pulmonaire
diffus.
Acta. Tuberc. Belgica 1956, 3, 194.
- 87 - DECROIX (G.), PIERON (R.), KOURILSKY (R.), LEVAME (M.)
Les hyperclartés pulmonaires unilatérales idiopathiques
Poumon et Coeur 1963, 19, 413.
- 88 - DECROIX (G.), PIERON (R.), KOURILSKY (R.), VERLEY (J.M.),
KOURILSKY (S.)
Conceptions actuelles sur les troubles circulatoires et
ventilatoires unilatéraux
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1962, 16, 245.

- 89 - DELARUE (J.), ABELANET (R.)
Les bronchectasies primitives, étude expérimentale et
essai d'interprétation pathogénique.
Ann. d'Ana. Path. 1956, 1, 258.
- 90 - DELESVAUX (R.), JACQUIER (J.)
Hyperclarté pulmonaire unilatérale et images miliaires
Conc. Med. 1965, 87, 4899
- 91 - DEMAY (CL)
L'emphysème et ses problèmes.
Poumon et Coeur, 1966, 22, 4, 437.
- 92 - DERRICK (J.R.), HOWARD (J.M.)
Emphysema of one lung associated with atresia of the
contralateral pulmonary artery.
Am. J. Surg. 1947, 94, 784.
- 93 - DISNEY (M.E.), STANDTFORD (B.R.),
Epidemic Bronchiolitis in Infants
Brit. Med. J. 1960, ,1407.
- 94 - DOLLERY (C.T.), HUGH JONES (P.), MATTHEWS (C.M.E.)
Use of radioactive Xenon for studies of regional lung
function. A comparison with Oxygen - 15.
Brit. Med. J. 1962, 4, 1006.
- 95 - DORE (E.K.), POE (H.D.), ELLESTAD (N.H.), TAPLIN (G.V.)
Lung perfusion and inhalation scanning in pulmonary
Emphysema.
Am. J. Roentg 1968, 104, 4, 770
- 96 - DORNHORST (A.C.), HEAF (P.J.), SEMBLE (S.J.G.)
Unilateral "Emphysema"
Lancet 1957, 2, 873.
- 97 - DUMON (J.F.), BROUILLET, GABRIEL M.T., LEONARDELLI (M.),
PAULIN (R.), CHARRIER (J.P.)
La scintigraphie pulmonaire après aerosols d'isotopes.
Complément de la scintigraphie pulmonaire après injection
de Macroagréats.
Presse Med. 1967, 75, 1293.
- 98 - DUNNIL (M.S.)
Classification of Emphysema
Proc. Roy. Soc. Med. 1969, 62, 1024

- 99 - DUNNIL (M.S.)
Post Natal Growth of the Lung
Thorax 1962, 17, 4, 329.
- 100 - DUNNIL (M.S.), ROSS (H.B.)
Absent right pulmonary artery as an isolated congenital defect.
Lancet 1961, 2, 185.
- 101 - EDWARDS (J.E.)
Pulmonary hypertension of cardiac and pulmonary origins.
Pathologic aspects.
Pro. Cardiov. Dis. 1966, 2, 205.
- 102 - EHRENHAFT (J.L.), TABER (R.E.)
Progressive Infantile Emphysema
Surg. 1953, 34, 412.
- 103 - ELDER (J.C.) - BROFMAN (B.L.), KOHN (P.M.), CHARMS (B.L.)
Unilateral pulmonary artery absence or hypoplasia.
Radiographie and cardio-pulmonary studies in five patients
Circulation 1958, 17, 557.
- 104 - EIMANUEL (R.W.), PATTINSON (J.N.)
Absence of the left pulmonary in Fallot's Tetralogy.
Brit. Heart. J. 1956, 18, 289.
- 105 - ENRICO (F.C.), PERRET (CL)
Le syndrome de Mac Léod.
Bull. Physio. Patho. Resp. 1966, 17, 5, 239.
- 106 - ENRICO (F.C.), PERRET (CL), CHRISTELER (P.), POLI (S.)
L'examen de la fonction respiratoire dans le syndrome de Mac Leod.
Ann. Otolaryngo. 1969, 86, 341.
- 107 - EVEN (P.), BIGNON (J.)
Les bronchopneumopathies chroniques obstructives.
Presse Med. 1969, 77, 42, 1477.
- 108 - EXPLORATION FONCTIONNELLE RESPIRATOIRE
Rev. Prat. (Paris), 1965, 15, 11 bis.
- 109 - FAURE (C.), GRODEMANGE (M.), ALLISON (F.), SARRUT (S.)
L'emphysème bilatéral du Prématuré (Syndrome de Wilson et Mikity)
Ann. Radio 1966, 2, 21, 731.

- 110 - FELIX (R.), DUX (A.), GEISLER (P.)
Angiography examination of the pulmonary circulation
during functional elimination of one lung.
Invest. Radio. 1968, 3, 280.
- 111 - FÉVRIER (J.C.)
Agenesie du Pectoral associée à une malformation congéni-
tale de la main : syndactylie et ectrodactylie.
Ann. Chir. Plast. 1969, 14, 4, 335.
- 112 - FIGUERO-CASAS (J.C.), JENKINS (D.E.)
Unilateral hyperlucency of one lung (Swyer - James
Syndrome).
Case report with fourteen years observation.
Am. J. Med. 1968, 44, 301.
- 113 - FISCHER (C.C.), TROPEA (F.), BAILEY (C.P.)
Congenital pulmonary cysts.
Reports of infant treated by lobectomy with recovery
J. Ped. 1943, 23, 219.
- 114 - FISCHER (J.), VAN EPPS (E.F.)
Aplasia or hypoplasia of one pulmonary artery : radiologie
and pulmonary fonction studies.
Am. Heart. J. 1959, 58, 26.
- 115 - FLYNN (J.E.), SIEBENS (A.A.), WILLIAMS (S.F.)
Congenital absence of a main branch of the pulmonary
artery.
Am. J. Med. Sci. 1954, 221, 673.
- 116 - FONTAN (A.)
Hypoplasie pulmonaire droite et maladie congénitale
complexe du coeur.
Arch. Franç. Ped. 1965, 22, 123.
- 117 - FORNARA (P.)
Idiopathie pulmonary atrophy (Vanishing lung and unilateral
emphysema)
Arch. Ped. 1959, 76, 53.
- 118 - FOUCHE (R.F.), SPEARS (J.R.), OGLIVIE (C.)
Unilateral Emphysema
Brit. Med. J. 1960, 1, 1312.

- 119 - FOURON (CL)
Seize cas de sténoses pulmonaires périphériques
Canada Med. Ass. J. 1967, 96, 1084.
- 120 - FRANCIS (H.B.)
Idiopathie Unilateral hyperlucent lung
Am. J. Roentg. 1961, 85, 253.
- 121 - GALLOUEDEC (Ch.)
Le Poumon Hyperclair
G. Med. de France 1968, 75, 29, 5739.
- 122 - GALLOUEDEC (Ch.), BINET (J.P.), BROCARD (H.)
Emphysème lobaire géant de l'adulte.
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1964, 18, 563.
- 123 - GALLOUEDEC (Ch.), VANNIER (R.), SAVIER (CH.H.) HUGUES (F.),
BROCARD (H.)
Anomalies pulmonaires unilatérales complexes, bronchiques
artérielles et veineuses, avec vascularisation systémique
exclusive et retour sanguin par l'artère pulmonaire.
Bull. Soc. Med. Hôp. Paris 1965, 593.
- 124 - GALY (P.)
Les Hyperclartés pulmonaires unilatérales. Etudes
anatomiques, physiopathologiques, nosologiques.
Rev. Tuberc. 1964, 28, 728.
- 125 - GALY (P.), BERTHENOID (M.), BAILLY (E.)
Kystes, bulles, emphysèmes dyspnéisant chez l'enfant.
Pédiatrie 1956, 11, 5, 499.
- 126 - GALY (P.), BRUNE J., KRESSMANN (P.)
Le syndrome d'hyperclarté pulmonaire unilatérale de
MacLeod.
Lyon Med. 1967, 9, 645.
- 127 - GALY (P.), DELARUE (J.)
Etude anatomique, classification, origine et histogenèse
des "Kystes aériens" du poumon.
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1951, 5, 519.
- 128 - GALY (P.), JEUNE (M.), JAUBERT de BEAUJEU (M.), MARET (G.)
BERTHENOD (M.), CHARRAT (A.), BAILLY (E.)

L'Emphysème lobaire géant malformatif du nourrisson.
Ann. Chir. Thor. Card. 1962, 1, 1141.

- 129 - GALY (P.), TOURAINE (R.), BRUNE (J.)
La ventilation collatérale
Rev. Lyon Med. 1962, 11, 143
- 130 - GAMAIN (B.)
Les hyperclartés pulmonaires unilatérales.
Rev. Tuberc. 1964, 28, 657.
- 131 - GAMAIN (B.), COBY (J.), TOURE (M.)
Les hyperclartés pulmonaires unilatérales
Rev. Med. 1963, 18, 873.
- 132 - GERBEAUX (J.)
Aspects actuels de l'épisode initial tuberculeux de
l'enfant
Gaz. Med. de France, Nov. 1967, 4965
- 133 - GERBEAUX (J.)
Utilisation de la cortisone dans le traitement de la
Primo Infection tuberculeuse ganglio-pulmonaire de
l'enfant.
La Sem. des Hôp. 1959, 8, 734.
- 134 - GERBEAUX (J.)
L'évolution sous traitement de la tuberculose primaire à
forme pneumo-ganglionnaire.
La Rev. Med. 1962, 23, 1.
- 135 - GERBEAUX (J.), COUVREUR (J.)
Hyperclarté pulmonaire unilatérale avec hypovascularisation
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1962, 16, 315.
- 136 - GERBEAUX (J.), COUVREUR (J.)
Signes cliniques et paracliniques du granulome endo-
bronchique au cours de la tuberculose initiale chez
l'enfant.
Entretiens de Bichat 1962, 611.
- 137 - GERBEAUX (J.), COUVREUR (J.), MEEUS (L.), BACULARD (A.),
CHRETIEN (J.), BOURGEOIS (J.P.)
La malformation adénomatoïde du poumon peut-elle être
observée chez le grand enfant ?
Bull. Soc. Med. Hôp. Paris 1968, 119, 6, 535.
- 138 - GEUBELLE (F.), BRENY (Ch.)
Volumes pulmonaires de filles et de garçons sains âgés
de 5 à 16 ans.
Poumon et Coeur 1969, 25, 10, 997.

- 139 - GILLY (R.), HERMIER (M.), RAVEAU (J.)
Etude clinique de la mucoviscidose
Rev. Prat. 1967, 17, 25, 3501.
- 140 - GOUGEROT (P.), MONZEIN (P.), DARCET (P.)
Possibilités d'évaluer la ventilation séparée des deux
poumons en mesurant les variations d'impédance profonde
au cours de la respiration.
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1969, 23, 6, 595.
- 141 - GRISLAIN (J.R.), de BERRANGER (P.), MAINARD (R.), BRELET (G.)
L'appareil respiratoire du fœtus et du prématuré
La Med. Infant. 1967, 2, 99.
- 142 - GRISLAIN (J.R.), de BERRANGER (P.), MAINARD (R.), de FERRON
(C.), BRELET (G.), BODIN (G.)
La respiration du prématuré et du nouveau-né à terme.
Etudes ventilatoires et métaboliques par la méthode
spirométrique.
Ann. Ped. 1966, 42, 206.
- 143 - GROSS (R.E.)
The surgery in Infancy and Childhood
W.B. SAUNDERS, Philadelphia and London, 1955.
- 144 - GUIVARCH (J.)
L'emphysème lobaire congénital.
Thèse Med. Paris 1954, n° 58.
- 145 - GYERES (M.T.), BENNETT (L.R.), HASSAKIS (P.C.)
Regional pulmonary blood flow in cystic fibrosis
Am. J. Roentg. 1969, 106, 3, 567.
- 146 - HALLER (J.C.), MAZUR (D.O.), MORGAN (W.W.)
Diagnosis and management of mediastinal masses in children
J. Thor. Cardio. 1969, 58, 3, 385.
- 147 - HAMILTON (C.B.), BALLINGER (W.F.), CADER (G.)
The unilateral hyperlucent lung syndrome
Johns HOPKIN'S Med. J. 1968, 123, 5, 222.
- 148 - HARRIS P.W.
Unilateral Emphysema. A report of 6 cases
Guy's Hosp. Rep. 1969, 118, 205.

- 149 - HAZEL (B.), PERRAS (P.), THIBERT (D.), PROUX (J.),
Hypertransparence unilaterale du poumon.
Union. Med. Canada 1970, 99, 1, 85
- 150 - HERMANN (J.W.), JAVET (T.G.), GALLETTI (G.)
Bronchogenie Cysts in infants and children.
J. Thor. Cardio. Surg. 1959, 37, 242.
- 151 - HERNE (W.), BIRD (T.), COURT (S.D.M.), GARDNER (P.S.),
MACQUILLIM (J.)
Pathological changes in virus infection of the lower
respiratory tract in children.
J. Clin. Path. 1970, 23, 7.
- 152 - HERTZOG (P.), ISRAEL (R.), TOTY (L.), PERSONNE (C.)
Interpretation des images angiopneumographiques :
distinction entre l'amputation organique des artères
et la simple raréfaction fonctionnelle de la circulation
pulmonaire.
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1952, 6, 450.
- 153 - HEYCOCK (J.), NOBLE (T.)
1230 cases of acute bronchiolitis in infancy.
Brit. Med. J. 1962, 2, 879.
- 154 - HIGH (R.H.)
Emphysema,
in Disorders of the Respiratory tract in Children
W.B. SAUNDER , Philadelphia and London 1967.
- 155 - HODGMANN (J.E.), MIKITY (V.G.), TATTER (D.), CLELAND (R.S.)
Chronic Respiratory Distress in the premature infant.
Pediatrics, 1969, 44, 2, 179.
- 156 - ISRAEL ASSELAIN (R.)
Diagnostic des hyperclartés pulmonaires
Rev. Prat. 1963, 13, 1801.
- 157 - JACQUELIN (A.), CHIRON (J.P.), GRATAY (A.), OLIVO (H.),
SCHWARTS (B. et D.)
Sur les asthmes unilatéraux
Sem. Hôp. 1962, 34/6, 2025.

- 158 - JAIS (M.), CABROL (C.), FOUQUET (J.), DENIS (J.)
Sur un cas de bronchectasies kystiques avec anomalies de
la circulation pulmonaire.
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1966, 20, 799.
- 159 - JEAN (R.)
Dilatation des bronches de l'enfant
Med. Infant. 1966, 2, 131.
- 160 - JEUNE (M.)
Deux cas de stenose bronchique inflammatoire à forme
d'Emphysème géant.
Pediatrie 1957, 12, 2, 187.
- 161 - JEUNE (M.), SOHIER (R.), BERAUD (C.), BETHENOD (M.),
NIVELON (J.L.).
Les aspects radiologiques des bronchopneumopathies
virales de l'enfant
18e Congrès Ass. Ped. Langue Française 1961, 170 (Genève)
- 162 - JONES (J.C.)
Congenital pulmonary cysts in infants and children
Ann. Thor. Surg. 1967, 3, 297.
- 163 - JONES (J.C.), ALMOND (CH), SNYDER (H.M.), MEYER (B.W.),
PATRICK (J.H.)
Lobar Emphysema and Congenital Heart Disease in Infancy
J.Thor. Cardio. Surg. 1965, 45, 1.
- 164 - JOSEPH (R.), NEZELOFF (G.), RIBIERRE (M.), PLAINFOSSE (B.)
Le rôle des anomalies des cartilages bronchiques dans la
pathogénie de l'Emphysème lobaire géant.
Ann. Ped. 1958, 32, 536.
- 165 - JOSPIN (G.), PERNOD (J.), SOUQUET (R.), LASSURE (P.),
ODUNT (P.), CAMPAR (L.)
Tuberculose et hyperclarté pulmonaire unilatérale diffuse
avec hypovascularisation.
Poumon. Coeur 1969, 25, 6, 541.
- 166 - JUTTIN (P.), BRUN (J.), PETITJEAN (R.)
Angiopneumographie et troubles vasculaires au cours de
l'Emphysème pulmonaire.
J. Med. Lyon 1959, 1, 523.

- 167 - KACPRZYK
Syndrome d'hyperclarté pulmonaire unilatérale chez un enfant de 14 ans.
Ped. Pol. 1968, 43, 769.
- 168 - KATZ (I.), WAGNER (S.)
Unilateral pulmonary Emphysema
Radiology 1959, 73, 362.
- 169 - KENT (D.C.)
Physiological aspects of idiopathic unilateral hyperlucent lung.
Am. Rev. Resp. Dis. 1964, 90, 202.
- 170 - KJELMANN (B.)
Regional Lung Function studied with XE^{133} in children with pneumonia.
Act. Paed. Scand. 1967, 56, 467.
- 171 - KNOLLE (H.)
Progressive lungendystrophie bei congenitaler bronchocystischer und pulmonaler Arterienhypoplasie.
Klin. Wschr. 1957, 35, 876.
- 172 - KOURILSKY (R.), DECROIX (G.), PIERRON (P.), KOURILSKY (S.), CHARLIER (P.), JACQUILLAT (Cl.), VERLEY (J.M.)
Nouvelles observations de troubles ventilatoires et circulatoires unilatéraux.
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1961, 15, 633
- 173 - KRIEISS
President de la Table Ronde "Le Syndrome de MacLeod"
C.H.U. de Cochin (Paris), Janvi. 1970.
- 174 - KRIEGER (I.)
Mechanics of respiration in bronchiolitis
Pediatrics 1964, 33, 45.
- 174bis - KRUSSE (R.L.), LYNN (H.B.),
Lobar Emphysema in Infants
Mayo. Clin. Proc. 1969, 44, 525.
- 175 - KUBICZ (S.)
Importance de la position "tête en bas" au cours de l'examen radiologique du thorax chez l'enfant.
Ann. Radio. 1966, 9, 867.

- 176 - KUBICZ (S.), PORADOWSKO (W.), JAINSZEWKA (M.)
Quelques observations d'anomalies congénitales des Vaisseaux pulmonaires chez l'enfant.
Ann. Radio. 1966, 9, 159.
- 177 - KULKARNI (T.P.), GANDHI (M.J.), DATEK (K.K.)
Le syndrome de compression de l'artère pulmonaire par un anévrisme de l'aorte ascendante.
Am. Heart. J. 1965, 65, 678.
- 178 - KURGAN (J.)
Development of MacLeod Syndrome of tuberculosis etiology
Gruzlica (Pol.) 1968, 37, 63
- 179 - LAMY (P.), ANTHOINE (D.), BRIQUEL (P.), REBEIX (G.),
VAILLANT (G.), DAVID (M.), DESCHAMP (J.P.)
L'hyperclarté pulmonaire unilatérale d'origine vasculaire
Ann. Med. Nancy 1968, 7, 195.
- 180 - LAMY (P.), ANTHOINE (D.), VAILLANT (G.), BERTHEAU (J.M.),
MONNEAU (J.P.), DAVID (M.)
Hyperclarté pulmonaire unilatérale
Poumon et Coeur 1968, 24, 731.
- 181 - LAMY (P.), CHERRIER (F.), ANTHOINE (D.), REBEIX (G.),
VAILLANT (G.).
Hyperclarté pulmonaire unilatérale avec hypovascularisation (Intérêt de la cinéangio-pneumographie).
Ann. Med. Nancy 1964, 3, 1159.
- 182 - LAMY (P.), MARTIN (J.), ANTHOINE (D.), VAILLANT (G.),
Mme VAILLANT (D.), DAVID (M.), UFFOLTZ (H.)
Intérêt de la scintigraphie pulmonaire aux macroagréats d'albumine marqués à l'Iode 131 dans le diagnostic du Syndrome de MacLeod.
Ann. Med. Nancy 1968, 7, 1712.
- 183 - LAURENCE (C.), FOURNIER (H.)
L'Emphysème lobaire géant du nourrisson
Rev. Prat. 1958, 8, 2791.
- 184 - LEAHY (D.J.)
Increased transradiancy of one lung
Brit. J. Dis. Chest. 1961, 55, 72.

- 185 - LEAHY (L.J.), BRUTSCH (W.L.)
Surgical management of respiratory emergencies during
the first weeks of life.
Arch. Surg. 1949, 59, 466.
- 186 - LE BRIGAND (H.)
Indications chirurgicales dans les bulles géantes
d'Emphysème.
Poumon - Coeur, 1965, 21, 1237.
- 187 - LEFEBVRE (J.), CREMER (V.), AUTIER (C.)
Bronchographie lipiodolée chez l'enfant.
Arch. Fr. Ped. 1956, 13, 181.
- 188 - LEMARIEY (A.)
Corps étrangers des voies respiratoires
E.M.C. Pédiatrie III, 4063^{C10}
- 189 - LESOBRE (R.), OURY (M.)
Pathologie Bronchopulmonaire congénitale,
Classification et frontières
Rev. Prat. 1962, 12, 287.
- 190 - LESOBRE (R.), OURY (M.)
Les complications vasculaires tardives de la primo-
infection tuberculeuse
Rev. Prat. 1966, 16, 351.
- 191 - MAC LEAN (K.H.)
The pathology of acute bronchiolitis. A study of its
evolution.
Aust. Ann. Med. 1956, 5, 254.
- 192 - MAC LEAN (K.H.)
The pathology of Emphysema
Am. Rev. Resp. Dis. 1959, 80, 158.
- 193 - MAC LEOD (W.M.)
Abnormal Transradiancy of one Lung
Thorax, 1954, 2, 147.
- 194 - MAC NAMARA
Idiopathic Unilateral hyperlucent lung.
Ann. Thor. Surg. 1959, 7, 351.

- 195 - MADOFF (I.M.), GAENSLER (E.A.), STRIEDER (J.W.)
Congenital absence of right pulmonary artery : diagnosis
by angiocardiology with cardiorespiratory studies
New. Engl. J. Med. 1952, 247, 149.
- 196 - MAIER (H.C.)
Absence or hypoplasia of a pulmonary artery with anomalous
systemic arteries to one lung.
J. Thor. Surg. 1954, 28, 145.
- 197 - MAILLARD (J.M.), FAVEZ (G.)
Hypertransparence Pulmonaire Unilatérale avec agénésie
des artères pulmonaires et suppléance fonctionnelle
par les vaisseaux bronchiques. Etude clinique et
angiographique.
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1969, 23, 327.
- 198 - MANHOFF (J.L.), HOWE (J.S.)
Absence of pulmonary artery
Arch. Patho. (A.M.A.) 1949, 48, 155.
- 199 - MARGOLIN (H.N.), ROSENBERG (L.S.), FELSON (B.), BAUM (G.)
Idiopathic unilateral hyperlucent lung. A roentgenologic
syndrome.
Am. J. Roentg. 1959, 82, 63.
- 200 - MARIE (J.), SERINGE (PH), HEBERT (J.), DEBRAY (P.)
Etude anatomoclinique d'un Emphysème lobaire géant
malformatif.
Arch. Fr. Ped. 1951, 8, 351.
- 201 - MARTIN (Cl.)
L'Emphysème diffus obstructif aigu du nourrisson.
Nourrisson 1957, 45, 209.
- 202 - MATHEY (J.), BINET (J.P.), SUZANNE (J.P.), CHOLLET (M.)
Les grandes formations aériennes dystrophiques du poumon
du nourrisson et de l'enfant.
Rev. Prat. (Paris) 1961, 11, 3099
- 203 - MILLER (J.F.)
Congenital absence of the right pulmonary artery in a
newborn infant.
Am. J. Dis. Child. 1957, 53, 1268.

- 204 - MITCHELL (R.S.), FILLEY (G.F.), HANSEN (J.E.)
Unilateral lung, transradiancy, air "trapping" or emphysema.
Praxis 1962, 51, 1180.
- 205 - MIXTER (C.G.), CLIFFORD (S.H.)
Congenital mediastinal cyst of gastrogenic and bronchogenic origin.
- 206 - MOLINA (C.), CHEMINAT (J.C.)
Les hyperclartés pulmonaires unilatérales diffuses sans distension, type Mac Leod.
Rev. Turberc, 1964, 28, 708.
- 207 - MOLINA (C.), THIEBLOT (L.), CHEMINAT (J.C.)
Hyperclarté thoracique unilatérale (Emphysème lobaire géant de l'adulte).
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1964, 18, 613.
- 208 - MONOD (O.)
Indications chirurgicales des bulles géantes d'Emphysème Pulmonaire.
Poumon et Coeur 1965, 21, 1225.
- 209 - MOSS (A.J.), AUSTIN (W.O.), O'LOUGHIN (B.J.)
Congenital absence or atresia of a main branch of the pulmonary artery.
A.M.A. J. Dis. Child 1956, 92, 398.
- 210 - MOYSON (F.)
Emphysème lobaire obstructif de l'enfance.
Acta. Chir. Belg. 1962, 61, 390.
- 211 - de MUTH (G.R.), SLOAN (H.)
Congenital lobar Emphysema - Long term effects and sequelae in related cases.
Surgery 1966, 59, 601.
- 212 - NADAS (A.S.), ROSENBAUN (H.D.), WITTENBORG (M.H.),
RUDOLPH (A.M.)
Tetralogy of Fallot with unilateral atresia.
Circulation 1953, 8, 328.
- 213 - NAIRN (J.R.), PRIME (F.J.)
A physiological study of Mac Léod Syndrome
Thorax 1967, 22, 148.

- 214 - NELSON (R.L.)
Congenital Cystic disease of the Lung
Journ. Ped. 1932, 1, 253.
- 215 - NIEMANN (M.)
Emphysème lobaire malformatif du nouveau-né.
Rev. Med. Nancy 1959, 84, 916.
- 216 - NORTHWAY (W.H.), ROSAN (R.C.), PORTER (D.Y.)
Pulmonary disease following respirator therapy in hyaline
membrane disease (Bronchopulmonary dysplasia).
New-Engl. J. Med. 1967, 276, 357.
- 217 - OACKLEY (C.), GLICK (C.), Mc GREDIE (R.M.)
Congenital absence of pulmonary artery.
Am. J. Med. 1963, 34, 264.
- 218 - OPPENHEIMER (E.G.)
Partial atresia of the main branches of the pulmonaries
arteries occurring in infancy and accompanied by calcifi-
cation of the pulmonary artery and aorta.
John Hopk. Hosp. Bull. 1938, 63, 261.
- 219 - PENDARVIS (B.C.), SWISCHUK (L.E.)
Lung scanning in the assessment of respiratory disease
in children.
Am. J. Roentg. 1969, 167, 319.
- 220 - PENDHARKER (M.M.)
Unilobar hyperlucency of the lung.
Arch. Int. Med. 1969, 123, 63
- 221 - PETITJEAN (R.), NIVIERE (J.), LECLERE (J.), GAY (R.)
Poumon hyperclair unilateral.
Ann. Med. Nancy 1963, 2, 1377.
- 223 - PHELAN (P.D.), WILLIAMS (H.E.), FREEMAN (M.)
The disturbance of ventilation of acute viral Bronchiolitis
Aust. Poed. J. 1968, 4, 96.
- 224 - PIERON (R.)
Hyperclartés pulmonaires unilatérales idiopathiques avec
hypovascularisation.
La vie méd. 1968, 49, 695.

- 225 - PIERON (R.), DECROIX (G.), DEMAY (C.L.)
Les hyperclartés pulmonaires unilatérales idiopathiques
avec hypovascularisation.
Coeur Med. Int. 1964, 3, 271.
- 226 - POLICARD (M.)
Consideration physiopathologiques sur les états de
distension alvéolaire.
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1954, 6, 585.
- 227 - PONTIUS (R.G.)
Bronchial obstruction of congenital origin.
Am. J. Surg. 1963, 8, 106.
- 228 - POOL (P.E.), VOGEL (J.H.K.), BLOUNT (S.G.J.)
Congenital unilateral absence of a pulmonary artery.
Am. J. Cardiol. 1962, 10, 706.
- 229 - PROWSE (C.M.), FUCHS (J.E.), KAUFMAN (S.A.), GAENSLER (E.A.)
Chronic obstructive pseudoemphysema. A rare cause of
unilateral hyperlucent lung.
New Engl. J. Med. 1964, 271, 127.
- 230 - QUINN (J.L.)
The lung : the challenge of nuclear medicine.
Am. J. Roentg. 1969, 105, 251.
- 231 - RAKOWER (J.), MCRAM (E.)
Unilateral hyperlucent lung (SWYER - JAMES SYNDROME)
Am. J. Med. 1962, 33, 864.
- 232 - RAVITCH (M.M.)
Atypical deformities of the Chest Wall. Absence and
deformities of the Ribs and costal cartilages.
Surgery 1966, 49, 438.
- 233 - REID (J.M.)
Congenital obstructive lobar emphysema
Dis. Chest 1966, 49, 359.
- 234 - REID (L.)
The pathology of Emphysema
Medical Books Lloyd Lucke, London 1967.
- 235 - REID (L.), SIMON (G.)
Unilateral lung transradiancy
Thorax 1962, 17, 230.

- 236 - REID (L.), SIMON (G.)
The role of alveolar hypoplasia in some type of emphysema.
Br. J. Dis. Chest. 1964, 58, 158.
- 237 - REID (L.), SIMON (G.), ZORAB (P. .), SCIDELIN (R.)
Development of unilateral hypertransradiancy of the lung
Br. J. Dis. of Chest, 1967, 61, 1960.
- 238 - RENAULT (P.)
Etude lésionnelle des "kystes aériens" du poumon en
fonction de leurs causes.
Rev. Prat. (Paris) 1963, 13, 1757.
- 239 - REVENTÓS (J.)
Anatomo physiological considerations in a case of
atresia of pulmonary artery in an adult.
Minerva - Cardio Angio, 1967, 17, 751.
- 240 - RICHARD (W.), SIEGEL (S.C.)
Status Asthmaticus.
Pediatrics Clinics of North America 1969, 16, 9.
- 241 - ROUJEAU (J.)
Emphysème lobaire géant malformatif chez un enfant
prématuré (Vérifications anatomiques spéciales).
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1965, 19, 207.
- 242 - ROUJEAU (J.), MOREL (R.)
Absence congénitale d'artère pulmonaire droite
J. Fr. Med. Chir. Thor. 1962, 16, 345.
- 243 - ROWLARD (R.)
Pulmonary complication of oxygen therapy.
Journ. Clin. Patho. 1969, 22, 192.
- 244 - RUBIN (E.), STRAUSS (L.)
Congenital absence of the right pulmonary artery
Am. J. Cardio. 1960, 6, 344.
- 245 - RUDHE (ULF), BROBERGER (ULF)
Roentgenological observations in survivors of clinical
Hyaline membrane disease of the newborn.
Ann. Radio 1967, 10, 290.
- 246 - SALIBA (A.)
Unilateral pulmonary emphysema : report of a case.
Dis. Chest. 1965, 47, 238.

- 247 - SANTY (P.), DUFOURT (A.), GALT (P.)
Les kystes aériens du poumon. Etude anatomique et patho-
génique.
Congrès Français de Médecine, 1947, MASSON et Cie. Paris.
- 248 - SCALABRE FAUQUET (R.)
Poumon clair unilatéral et Tuberculose
Thèse Méd. Nancy, 1966, n° 84.
- 249 - SCHAWOHL (P.)
The unilateral clear lung in hypoplasia of the pulmonary
artery.
Radio Diagn. (Berlin), 1968, 9, 176.
- 250 - SCHNEIDERMAN (L.J.)
Isolated congenital absence of the right pulmonary
artery : a caution as to its diagnosis and a proposal
for its embryogenesis. Report of a case with review.
Am. Heart. J. 1958, 55, 772.
- 251 - SEBAG (E.P.)
Le syndrome de MacLeod
Thèse Méd. Paris 1965, n° 268.
- 252 - SHERRICK (D.W.), KINCAID (O.W.), DU SHANE (T.W.)
Agenesis of main branch of the pulmonary artery
Am. J. Roentg. 1962, 82 - 917.
- 253 - SIMON (G.), REID (L.)
Atresia of an apical bronchus of the left upper lobe.
Report of three cases.
Brit. J. Dis. Chest 1963, 57, 126.
- 254 - SLUTZKER (B.), SCHAW (W.R.), TOMASHELSKI (J.)
Unilateral non functioning lung.
Dis. Chest 1962, 41, 676.
- 255 - SMART (J.), PATTINSON (J.N.)
Congenital absence of the left pulmonary artery.
Brit. Med. J. 1956, 1, 491.
- 256 - SOUQUET (R.), BATHIE (J.), KERMARE (J.), GARRIGOU (J.),
PERNOD (J.)
Poumons clairs et poumons mal vascularisés.
Rev. Tub. Pneum. 1967, 31, 149.

- 257 - SORS (CH.)
L'emphysème pulmonaire : Etude anatomique et pathogénique.
Poumon - Coeur, 1959, 15, 1136.
- 258 - SOUQUET (R.), BATIME (J.), KERMARE (J.), GARRIGOU (J.),
PERNOD (J.)
Poumons clairs et poumons mal vascularisés.
Rev. Tub. Pneum. 1967, 31, 149.
- 259 - STANGER (P.) - RUSSEL (V.L.), EDWARDS (J.E.)
Anatomic factors causing respiratory distress in
acyanotic congenital cardiac disease.
Pediatrics 1969, 43, 760.
- 260 - STAPLE (T.W.), HUDSON (H.W.), HARTMAN (A.F.), Mac ALISTER
(W.H.).
The angiographie findings in four cases of infantile lobar
Emphysema.
Am. J. Roentg. 1966, 97, 195.
- 261 - STEIN (HL)
Roentgen diagnosis of congenital absence of pectorales mus-
clès
Radiology 1964, 83, 63.
- 262 - STEINBERG (I)
Congenital absence of a main branch of the pulmonary
artery ; report of three new cases associated respec-
tively with bronchiectasis, atrial septal defect and
Eisenmenger's complex.
Am. J. Med. 1958, 24, 559.
- 263 - STEINBERG (T.)
Congenital absence of the right pulmonary artery
Am. J. Cardiol. 1958, 6, 344.
- 264 - STEVENSON (J.G.) - REID (J.M.)
Unilateral obliteration of pulmonary artery in Emphysema
Thorax 1959, 14, 82.
- 265 - STJERNHOLM (M.R.), LANDIS (G.A.), MARCUS (A.)
Perfusion and ventilation radioisotope long scans in
stenosis of the pulmonary arteries and their branches
Am. Heart. J. 1969, 78, 37.

- 266 - SWYER (P.R.), JAMES (G.C.W.)
A case of unilateral pulmonary emphysema.
Thorax 1953, 8, 133.
- 267 - TABAKIN (B.S.), HANSON (J.S.), ADHIKARI (P.K.), MILLER (D.B.)
Physiologic studies in congenital absence of the left
main branch of pulmonary artery.
Circulation 1960, 22, 1207.
- 268 - TAPLIN (G.V.), WEIDNER (W.A.), HERBST (H.H.), BLOOMER (W.F.)
Radioisotopes scanning in medical diagnosis lung scanning
Ann. Int. Med. 1967, 67, 1064.
- 269 - THIERRY (S.), JOLLY (J.B.), HUAULT (G.), LAURENT (M.),
SAINT MARTIN (J.)
Les bronchopneumopathies aiguës acquises des premiers
mois de la vie.
Rev. Prat. (Paris), 1967, 17, 4237.
- 270 - TOURAINE (R.), LATARJET (M.), GALY (P.)
L'Emphysème dans les lobes bronchectasiques.
J. F. Med. Chir. Thor. 1962, 16, 29.
- 271 - TRICOT (P.), NOGRETTE (P.), CABROL (Ch.), VAUTIER (P.)
Sténose de l'artère pulmonaire par compression médiastinale
Arch. Mal. Cœur, 1964, 57, 1474.
- 272 - VAGHEI (R.)
Bronchial atresia of upper lobe of the lung.
Chest 1970, 57, 91.
- 273 - VAILLANT (J.P.)
A propos de 2 cas d'emphysème lobaire géant du nourrisson
Thèse Med. Paris 1961, n° 73.
- 274 - VAN ALLEN (C.M.).
Obstructive pulmonary Emphysema and collateral ventilation
Surg. Gyn. Obst. 1932, 55, 303.
- 275 - VANNIER (R.), GALLOUEDEC (Ch.), SAVIER (Ch.H.), DUREPAIRE
(R.L.), BROCARD (H.)
Vascularisation anormale d'origine systémique d'un poumon
bronchectasique avec retour sanguin par l'artère pulmo-
naire.
Bull. Soc. Med. Hôp. Paris 1965, 581.

- 276 - VAUGHAN (B.F.)
Syndromes associated with hypoplasia or aplasia of one pulmonary artery.
J. Fac. Radiologist 1958, 2, 161.
- 277 - VERGER (P.)
Emphysème malformatif lobaire du nouveau-né : lésions chondrodysplasiques de l'arbre bronchique du lobe emphysémateux.
Arch. Fr. Ped. 1965, 22, 100.
- 278 - VERT (P.), DESCHAMPS (J.P.), MARCHAL (C.), PIERSON (M.), NIEMAN (N.)
Atelectasie et emphysème obstructif : leur diagnostic chez le nourrisson.
Arch. Fr. Ped. 1969, 26, 6, 705.
- 279 - VIALATTE (J.), JEAN (R.)
Exploration fonctionnelle chez l'enfant.
La med. Infant. 1966, 2, 113.
- 280 - VIALATTE (J.), JEAN (R.), DONNOU (J.), Mme BENOIST (M.R.)
Volumes pulmonaires chez 112 garçons normaux de 7 à 14 ans
Ann. Péd. 1967, 40/10, 672.
- 281 - VOISIN (C.), CLAY (A.), SCHOULLER (E.), GUERIN (F.), SCALABRE FOUQUET (R.).
Hyperclarté et hypovascularisation pulmonaires unilatérales après tuberculose.
Lille Méd. 1967, 12, 178.
- 282 - WADDEL (J.A.), SIMON (G.), REID (L.)
Bronchial atresia of the left upper lobe.
Thorax 1965, 20, 214.
- 283 - WAGNER (T.H.)
Contribution à l'étude des hyperclartés pulmonaires unilatérales.
Thèse Méd. Paris 1962, n° 395.
- 284 - WEG (J.G.), KRUMHOLZ (R.A.), HACKLEROD (L.E.)
Unilateral hyperlucent lung : a physiologic syndrome.
Ann. Int. Med. 1965, 62, 675.
- 285 - WEIBEL (E.R.)
Morphometry of the human lung.
New York Academic Press 1963.

- 286 - WEICHERT (R.F.), LINDSEY (E.S.), PEARCE (C.W.), WARRING (WW)
Bronchogenic cyst with unilateral obstructive emphysema
J. Thor. Cardio. Surg. 1970, 59, 287.
- 287 - WESTERMARK (N.)
On the Roentgen diagnosis of lung embolism.
Acta Radiol. 1938, 19, 357.
- 288 - WESTGATE (H.D.), FISCH (R.O.), LANGER (L.O.), STAUB (H.P.)
Pulmonary and respiratory function changes in survivors
of hyaline membrane disease.
Dis. Chest 1969, 55, 465.
- 289 - WHITE JONES (R.H.), TEMPLE (L.J.)
Congenital lobar Emphysema
Arch. Dis. Child 1954, 29, 248.
- 290 - WILLIAMS (G.A.)
Pectoral muscle defects : cases illustrating 3 varieties.
J. Bohe. Joint. Surg. 1930, 12, 417.
- 291 - WILSON (M.J.), MIKITY (V.G.)
A new form of respiratory disease in premature infants.
Am. J. Dis. Child 1960, 99, 489.
- 292 - WISEMAN (D.H.)
Unilateral pendoem physema a case report.
Pediatrics 1965, 35, 300.
- 293 - WITHING (H.J.), CHANG (C.H.)
Bronchiolitis or asthma ?
Ped. clin. North. Amer. 1969, 16, 55.
- 294 - WYMAN (S.M.)
Congenital absence of a pulmonary artery : its demon-
stration by Roentgenography.
Radiology 1954, 62, 321.

